



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

ANNEE 2008

THESE N° 83

LES TUMEURS RENALES PARTICULIERES : Aspects anatomopathologiques et évolutifs

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .../.../2008

PAR

Mlle. **Amina MOHTARAM**

Née le 11/12/1981 à Safi

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES

Tumeurs rénales particulières – Clinique – Radiologie
Anatomie pathologique – Evolution.

JURY

Mr. **O. ESSADKI**

Professeur de Radiologie

PRESIDENT

Mme. **B. BELAABIDIA**

Professeur d'Anatomie Pathologique

RAPPORTEUR

Mr. **I. SARF**

Professeur agrégé en Urologie

Mr. **A. TAHRI JOUTEI HASSANI**

Professeur agrégé de Radiothérapie

} JUGES

Mr. **M. NOURI**

Professeur d'Urologie

Membre associé

**UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH**

DOYEN HONORAIRE	: Pr. MEHADJI Badie-azzamann
VICE DOYENS HONORAIRES	: Pr. FEDOUACH Sabah
	: Pr. AIT BEN ALI Said
	: Pr. BOURAS Najib

ADMINISTRATION

DOYEN	: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI
VICE DOYEN A LA RECHERCHE ET COOPERATION	: Pr. Ahmed OUSEHAL
VICE DOYEN AUX AFFAIRES PEDAGOGIQUES	: Pr. Abdelmounaim ABOUSSAD

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

Pr. ABBASSI	Hassan	Gynécologie-Obstétrique
Pr. ABOUSSAD	Abdelmounaim	Pédiatrie
Pr. AIT BEN ALI	Said	Neurochirurgie
Pr. ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo-ptisiologie
Pr. BELAABIDIA	Badia	Anatomie-Pathologique
Pr. BOUSKRAOUI	Mohamed	Pédiatrie
Pr. EL HASSANI	Selma	Rhumatologie
Pr. EL IDRISSI DAFALI	My abdelhamid	Chirurgie Générale
Pr. ESSADKI	Omar	Radiologie
Pr. FIKRI	Tarik	Traumatologie
Pr. KISSANI	Najib	Neurologie
Pr. KRATI	Khadija	Gastro-Entérologie

Pr. OUSEHAL	Ahmed	Radiologie
Pr. RAJI	Abdelaziz	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. SBIHI	Mohamed	Pédiatrie
Pr. SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie-Obstétrique
Pr. TAZI	Imane	Psychiatrie

PROFESSEURS AGREGES

Pr. ABOULFALAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique
Pr. AMAL	Said	Dermatologie
Pr. AIT SAB	Imane	Pédiatrie
Pr. ASRI	Fatima	Psychiatrie
Pr. ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique
Pr. BEN ELKHAIAI	Ridouan	Chirurgie – Générale
Pr. BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
Pr. CHABAA	Leila	Biochimie
Pr. ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
Pr. FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
Pr. GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
Pr. GUENNOUN	Nezha	Gastro – Entérologie
Pr. LATIFI	Mohamed	Traumato – Orthopédie
Pr. LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
Pr. MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
Pr. MANSOURI	Nadia	Chirurgie maxillo-faciale Et stomatologie
Pr. MOUDOUNI	Said mohamed	Urologie
Pr. MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophtalmologie
Pr. SAMKAOUI	Mohamed	Anesthésie-Réanimation
Pr. SARF	Ismail	Urologie
Pr. YOUNOUS	Saïd	Anesthésie-Réanimation
Pr. AKHDARI	Nadia	Dermatologie
Pr. TAHRI JOUTEH HASSANI	Ali	Radiothérapie
Pr. SAIDI	Halim	Traumato - Orthopédie
Pr. NAJEB	Youssef	Traumato - Orthopédie

PROFESSEURS ASSISTANTS

Pr. ADERDOUR	Lahcen	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. ADMOU	Brahim	Immunologie
Pr. AMINE	Mohamed	Epidémiologie - Clinique
Pr. ATTAR	Hicham	Anatomie - Pathologique
Pr. BAHA ALI	Tarik	Ophtalmologie
Pr. BOURROUS	Monir	Pédiatrie
Pr. CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie
Pr. DAHAMI	Zakaria	Urologie
Pr. DIOURI AYAD	Afaf	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. EL ADIB	Ahmed rhassane	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie - Pédiatrique
Pr. EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
Pr. EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie
Pr. ETTALBI	Saloua	Chirurgie - Réparatrice
Pr. HERRAG	Mohamed	Pneumo-Phtisiologie
Pr. KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie-Réanimation
Pr. LAOUAD	Inas	Néphrologie
Pr. LMEJJATTI	Mohamed	Neurochirurgie
Pr. MAHMAL	Aziz	Pneumo - Phtisiologie
Pr. MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
Pr. NEJMI	Hicham	Anesthésie - Réanimation
Pr. OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie - Pédiatrique
Pr. TASSI	Nora	Maladies - Infectieuses
Pr. ZOUGARI	Leila	Parasitologie –Mycologie

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

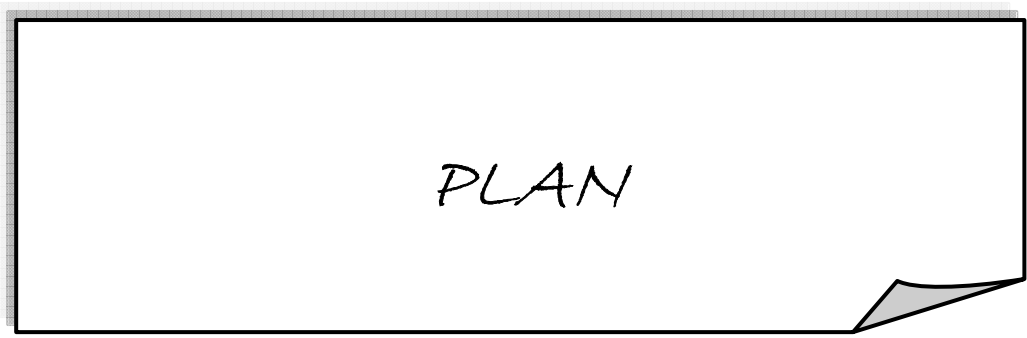
Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948

ABREVIATIONS

LISTE DES ABREVIATIONS

- AC : Adénome oncocytaire
- ADPs : Adénopathies
- Ag NOR : Silver–staining nuclear organizer regions
- CCC : Carcinome à cellules claires (conventionnelles)
- CCCh : Carcinome à cellules chromophobes
- CHU : Centre hospitalier universitaire
- CCR : Carcinome à cellules rénales
- CTH : Chimiothérapie
- Echo : Echographie
- FDR : Facteur de risque
- HTA : Hypertension artérielle
- IRM : Imagerie par résonance magnétique
- Mg : Magnésium
- NFS : Numération formule sanguine
- NTE : Néphrectomie totale élargie
- OMS : Organisation mondiale de la santé
- PDC : Produit de contraste
- pTNM : Pathological tumor–node–metastase
- PBR : Ponction biopsie rénale
- TDM : Tomodensitométrie
- TNM : Tumor–node–metastase
- UH : UNITS Hounsfield
- UIV : Urographie intraveineuse
- VCI : Veine cave inférieure



PLAN

INTRODUCTION	1
I. Définition	2
II. But du travail	3
RAPPELS	5
I. Anatomie	6
II. Histologie	10
MATERIEL ET METHODES	14
RESULTATS	18
I. L'âge de découverte	19
II. Le sexe	19
III. Les facteurs de risque	19
IV. L'étude clinique	21
V. La biologie	23
VI. L'imagerie	24
VII. Le traitement	32
VIII. L'étude anatomie–pathologique	33
1– Les moyens d'étude	33
2– La répartition des tumeurs rénales particulières	35
3– L'histopathologie des tumeurs rénales particulières	35
4– L'étude immunohistochimique	51
5– Les facteurs histopronostiques	51
IX. L'évolution	52
1– A court terme	52
2– A long terme	53

DISCUSSION	54
I. Epidémiologie	55
1 – Descriptive	55
2 – les Facteurs de risque et l'étiopathogénie	56
II. Etude clinique	60
1 – Les circonstances de découverte	60
2 – L'examen clinique	63
III. Etude paraclinique	63
1 – La biologie	63
2 – L'imagerie médicale	65
2-1 Le bilan diagnostique	65
2-2 Le bilan d'extension	75
IV. Traitement	79
1 – Traitement des tumeurs bénignes	79
2 – Traitement des tumeurs malignes	81
2-1 Le traitement Chirurgical	81
2-2 Les autres moyens thérapeutiques des tumeurs malignes	83
a) La cryoblation	83
b) La radiofréquence	84
c) L'hormonothérapie	84
d) La chimiothérapie	84
e) La radiothérapie	84
f) L'immunothérapie	85
g) La thérapie ciblée	85

2-3 Les particularités thérapeutiques des tumeurs rénales malignes	86
V. Anatomie-pathologique	87
1- La classification anatomopathologique des tumeurs rénales	87
2- Le matériel d'étude	89
3- L'étude histopathologique des tumeurs rénales particulières	90
3-1 L'angiomyolipome	90
3-2 L'oncocytome	92
3-3 Le carcinome papillaire	94
3-4 Le carcinome chromophile	96
3-5 Le carcinome des tubes collecteurs (Bellini)	99
3-6 Le carcinosarcome	101
3-7 Le carcinome rénal juvénile	102
4- Les facteurs histopronostiques	104
4-1 Les facteurs liés à la tumeur	105
a) Le type cellulaire	105
b) Le grade nucléaire de Fuhrman	105
c) L'angio-invasion microscopique	107
d) La stadification pTNM	107
e) les autres facteurs histopronostiques	108
4-2 Les facteurs liés au malade	110
a) L'âge	110
b) L'état général	111
VI. Evolution	111
CONCLUSION	114

ANNEXE

116

RESUMES

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

Les tumeurs solides du rein sont représentées essentiellement chez l'adulte par le carcinome à cellules rénales et chez l'enfant par le néphroblastome.

Le carcinome à cellules rénales représente 85 % des tumeurs rénales et 3 % de l'ensemble des tumeurs malignes de l'adulte. Il se situe au 3^{ème} rang des cancers urologiques après le cancer de la prostate et celui de la vessie.

Grâce à la biologie moléculaire et à la cytogénétique une nouvelle classification de l'OMS (organisation mondiale de la santé) a été adoptée regroupant les tumeurs épithéliales, les tumeurs mésenchymateuses, les tumeurs neuroendocrines, les lymphomes, les métastases et d'autres entités nouvellement individualisées.[1]

Au sein de ces tumeurs certaines entités comme l'angiomyolipome, l'adénome oncocyttaire, le carcinome papillaire, le carcinome chromophile, le carcinome des tubes collecteurs, le carcinosarcome et le carcinome juvénile présentent des particularités sur le plan clinique, radiologique mais surtout à l'échelle anatomopathologique et évolutif.

I. Définition:

Vue l'absence d'une définition universelle, ces tumeurs peuvent être considérées rares. Elles ne présentent dans l'ensemble que 10 % des tumeurs rénales de l'adulte.

✚ **L'angiomyolipome** : est la tumeur bénigne mésenchymateuse la plus fréquente. Il représente 2 à 3 % des tumeurs du rein. Il naît des cellules épithélioïdes périvasculaires qui se différencient en cellules fusiformes, adipeuses et vasculaires. Il est souvent asymptomatique mais parfois responsable d'hématurie et d'hémorragie rétropéritonéale engageant le pronostic vital. [2]

✚ **L'oncocytome** : est une tumeur bénigne rare. Il représente environ 5% des tumeurs rénales. Il est développé au dépend des cellules intercalaires de type A du tube collecteur, ayant parfois des caractéristiques proches du carcinome à cellules chromophobes. [2-3]

✚ **Le carcinome papillaire** : représente 10 % à 15 % des carcinomes rénaux. Il se développe au dépend des cellules du tube contourné distal. On lui distingue 2 sous types dont le plus

fréquent est le type 1 (75%). Il est volontiers multifocal, de bas grade et constitué de petites cellules basophiles. Le type 2 est unifocal, de haut grade et constitué de grandes cellules éosinophiles. [2-3]

✚ **Le carcinome chromophile** : représente environ 5% des carcinomes rénaux. Il est de malignité atténuée. Il se développe à partir des cellules intercalaires de type B du tube collecteur. [2-3]

✚ **Le carcinome des tubes collecteurs ou carcinome de Bellini** : est une tumeur rare qui représente 1 % des carcinomes rénaux. Il se développe au dépend des tubes collecteurs extrapyramidaux. Il est d'évolution péjorative. [2-3]

Le carcinome sarcomatoïde : représente 1 à 6 % des carcinomes rénaux. C'est un carcinome peu différencié, de haut grade de malignité. Il peut constituer l'évolution terminale de plusieurs types de néoplasie maligne citées ci-dessus. Il ne constitue donc par une forme définie de carcinome en lui-même. [3]

✚ **Le carcinome rénal juvénile** : est une variante de carcinome à cellules rénales identifiée chez l'enfant et l'adulte jeune. Il est caractérisé par des anomalies cytogénétiques (translocation Xp11.2 avec expression TFE3). [2]

II. Objectifs du travail :

Nous essayons à travers ce travail et une revue de la littérature de :

1°-Déterminer les particularités de ces tumeurs :

– sur le plan clinique: en effet, l'angiomyolipome est une tumeur souvent asymptomatique mais peut se révéler dans un tableau d'abdomen aigu suite à sa rupture rétropéritonéale.

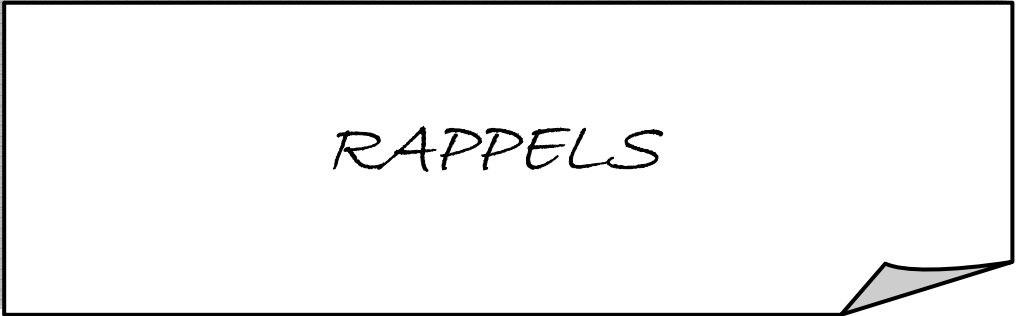
–sur le plan radiologique: en effet, l'angiomyolipome est la seule tumeur détectable en imagerie grâce à sa composante graisseuse. L'oncocytome est caractérisé par une cicatrice centrale étoilée. Le carcinome papillaire est une tumeur hypovasculaire caractérisée par son rehaussement faible à la TDM.

–sur le plan anatomopathologique: en effet, l'angiomyolipome est caractérisé par une triple composante adipeuse musculaire et vasculaire. L'oncocytome est caractérisé par des cellules exclusivement oncocytaires. Le carcinome papillaire est caractérisé par une architecture papillaire et des cellules éosinophiles ou basophiles. Le carcinome chromophile est caractérisé par une positivité des cellules tumorales à la coloration de Hale. Le carcinome juvénile est caractérisé par une architecture papillaire avec des secteurs de cellules claires.

– sur le plan évolutif: ces tumeurs particulières, en l'absence de prise en charge précoce, peuvent évoluer vers un carcinosarcome d'évolution péjorative.

2°–Dégager les différents problèmes qui se posent lors du diagnostic préopératoire et anatomopathologique.

3°–Insister sur l'importance du diagnostic précoce afin d'établir une meilleure et adéquate prise en charge thérapeutique et, éventuellement, modifier leur pronostic qui peut être péjoratif.



RAPPELS

I. Rappel anatomique du rein :

Les reins sont des organes pairs situés dans la partie haute de la région rétropéritonéale. Ils sont contenus dans une loge fibreuse appelée «le fascia sous péritonéal ». Ce fascia se dédouble en dehors du rein en 2 feuillets : le fascia pré rénal en avant et le fascia rétro-rénal ou de Zuckerkandl en arrière. La surrénale appartient à cette loge puisque ces 2 feuillets se réunissent au dessus d'elle. [4]

Le rein prend la forme d'un haricot à hile interne. Il mesure 12cm de longueur, 6cm de largeur, 3cm d'épaisseur. Il pèse entre 120 à 140g. Il a 2 faces : antérieure et postérieure, 2 bords : latéral convexe et médian concave échancré par le hile, et 2 pôles: supérieur et inférieur. (Voir figure1) [5]

1-La configuration interne macroscopique du rein :

Sur une coupe suivant le grand axe du rein celui-ci a une architecture caractéristique ; à l'œil nu on lui décrit :

1-1 une capsule fibreuse:

Elle est lisse, résistante, clivable du parenchyme et qui se réfléchit au niveau du hile pour tapisser les parois du sinus rénal.

1-2 une médullaire :

Elle est centrale formée par les pyramides de Malpighi (8 à 10), à leur sommet s'ouvre la papille et à leur base se constitue les pyramides de Ferrein.

1-3 une corticale :

Elle occupe toute la périphérie du rein et les zones comprises entre les pyramides de Ferrein. Elle s'insinue entre les pyramides de Malpighi vers le sinus formant les colonnes de Bertin. (Voir Figure 1)

Le parenchyme rénal prend donc une architecture lobulaire : chaque lobe comporte une pyramide rénale et un cortex correspondant, et chaque pyramide de Ferrein forme un lobule.

Les voies excrétrices urinaires commencent par la saillie des papilles dans les calices au sommet des pyramides rénales. Le bassinnet est ventosé aux papilles rénales formant tout autour de chaque pyramide un calice mineur. La confluence de ces derniers forme les calices majeurs en trois groupes, supérieurs, moyens et inférieurs, qui se réunissent pour former l'entonnoir du bassinnet. [4]

2-La vascularisation rénale: (voir figure 2)

La vascularisation du rein se fait par l'artère rénale branche collatérale de l'aorte abdominale. Elle se divise en 2 branches : une antérieure pré-pyélique, l'autre rétro-pyélique.

Le retour veineux se fait par la veine rénale droite qui se jette directement dans la VCI. La veine rénale gauche reçoit la veine gonadique gauche et la veine surrénalienne gauche avant de se drainer dans la VCI. La vascularisation artérielle rénale est de type terminal sans anastomose entre les différents territoires. Ce fait est important car l'obstruction d'une branche entraîne l'infarctus du territoire correspondant. [5]

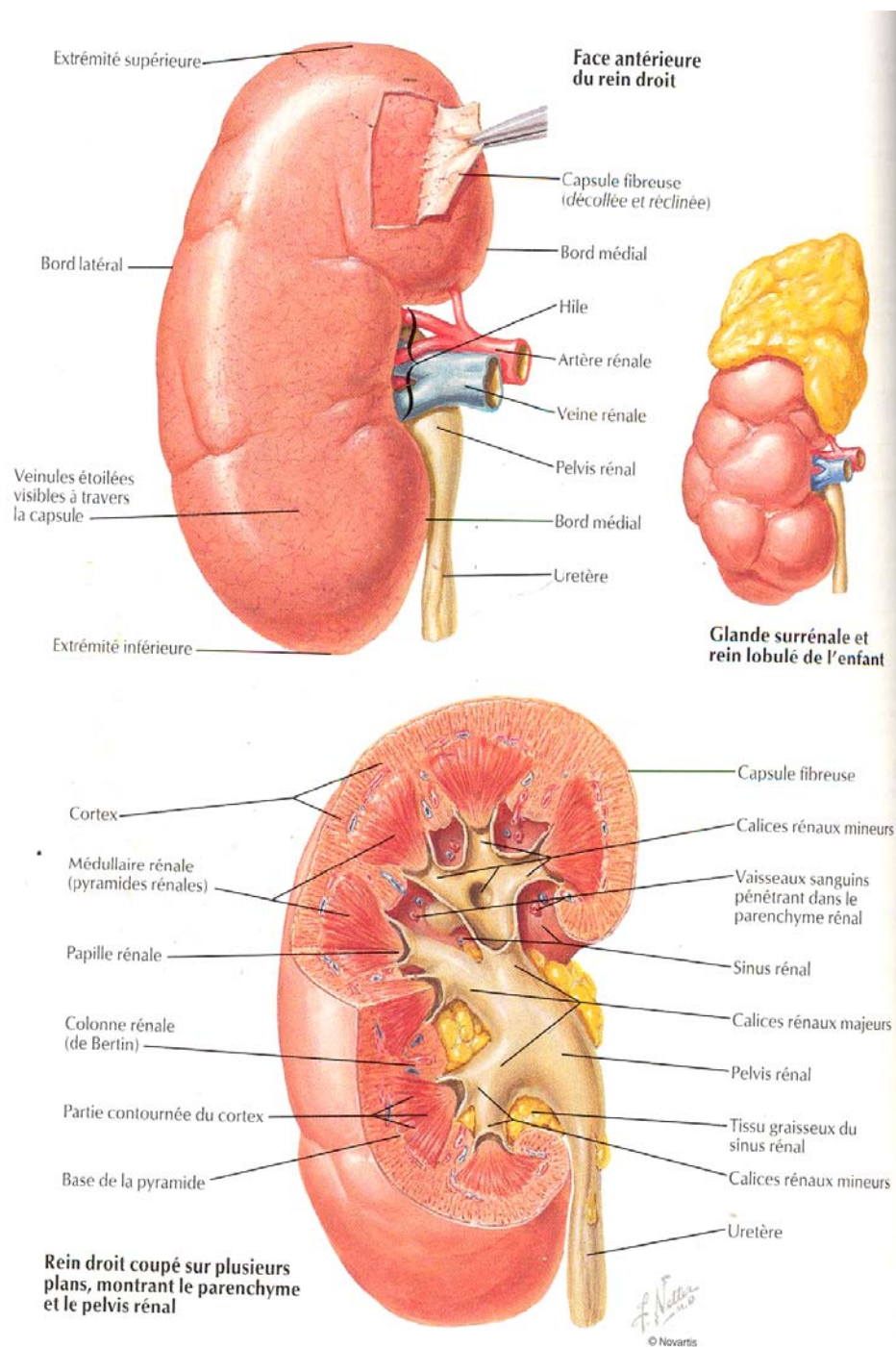


Figure 1 : Configuration externe en haut et interne en bas du rein droit

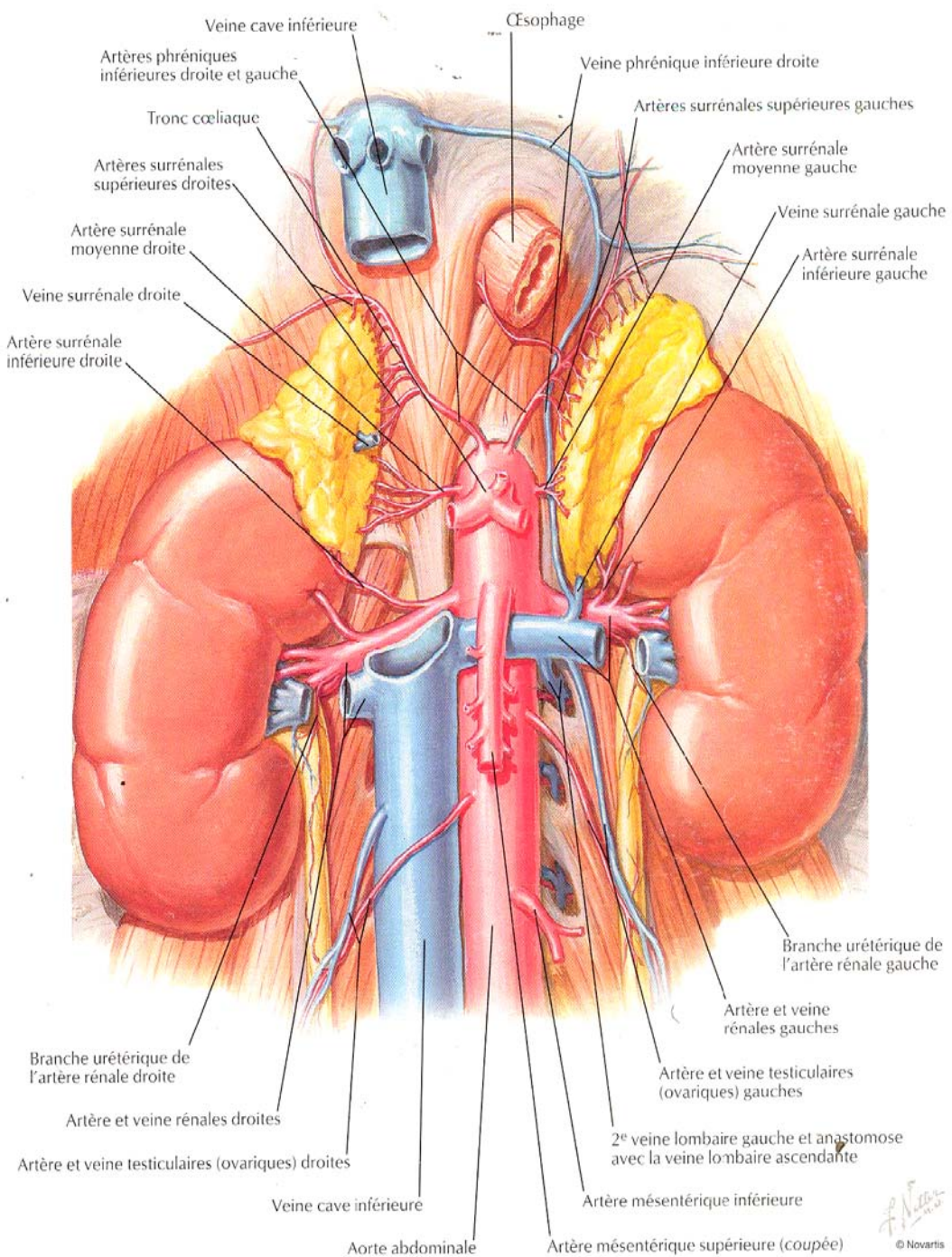


Figure 2 : Les vaisseaux du rétropéritoine

II. Rappel histologique :

Le rein est formé d'un grand nombre d'unités fonctionnelles (environ 1 000 000 ou 1 200 000 unités), appelées les tubes urinaires. Chaque tube comprend une partie excrétrice ou tubes collecteurs sur laquelle se branchent des parties « filtrantes » appelées néphrons. Les néphrons sont enrobés dans un tissu interstitiel où cheminent les vaisseaux et les nerfs. Ce tissu interstitiel, très peu abondant dans la corticale, l'est beaucoup plus dans la médulla.

Chaque néphron comporte un glomérule de Malpighi suivi d'un TCP, de l'anse de Henlé qui se prolonge par le TCD. [6-7]

1-Le glomérule de Malpighi :

Il est formé par une capsule de Bowman faite de 2 feuillets: pariétal fait d'un épithélium pavimenteux simple et viscéral fait d'une couche discontinue de podocytes. (Voir figure 3)

2-Le tube contourné proximal :

C'est le lieu de naissance des carcinomes à cellules claires. Ces cellules appelées « néphrocytes » sont caractérisées par un aspect de bordure en brosse, riches en organites.

3-L'anse de Henlé :

Elle est faite d'un épithélium pavimenteux simple.

4-Le tube contourné distal :

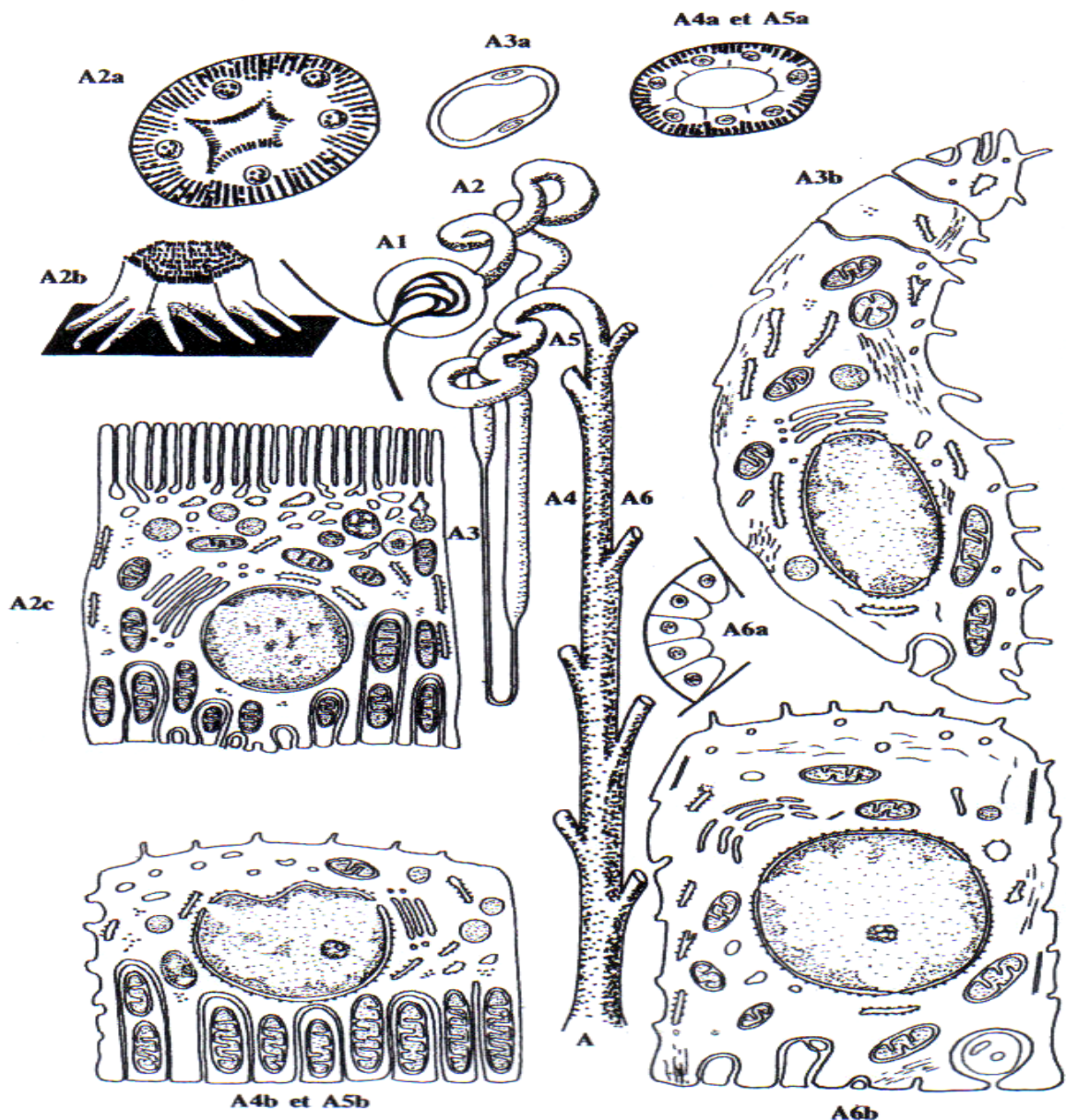
C'est le lieu de naissance des carcinomes tubulo-papillaires, fait d'un épithélium cubique simple sans bordure en brosse. Ces cellules se caractérisent par des rares microvillosités, de quelques vésicules apicales avec des mitochondries allongées au pôle basal. [Voir figures (3-4)]

5- Les tubes collecteurs :

C'est le lieu du développement des carcinomes de Bellini. Ils sont revêtus d'un épithélium cubique ou pavimenteux simple. Les cellules qui les constituent sont:

- Des cellules claires : dites principales, plus nombreuses pauvres en organites avec une membrane basale lisse et de rares microvillosités apicales.

- Des cellules sombres : ou intercalées, donnant naissance aux carcinomes chromophobes et aux adénomes oncocytaires. Elles sont absentes dans la partie basse des tubes, ont un cytoplasme riche en ribosomes, en mitochondries et en vacuoles. La membrane basale est plissée avec des microvillosités apicales. [Voir figures (3-4)]



A1 : Glomérule de Malpighi

A2 : Tube contourné proximal (TC1). (A2a. TC1 en microscopie optique, A2b. Cellule du TC1 en vue tridimensionnelle, A2c. En microscopie électronique).

A3 : Branche descendante de l'anse de Henlé, (A3a. En microscopie optique, A3b. Cellule en microscopie électronique).

A4 : Branche ascendante de l'anse de Henlé.

A5 : Tube contourné distal (TC2). (A4a et A5a. En microscopie optique, A4b et A5b. Cellule en microscopie électronique)

A6 : Tube de Bellini. (A6a. En microscopie optique, A6b. Cellule en microscopie électronique)

Figure 3 : Le néphron

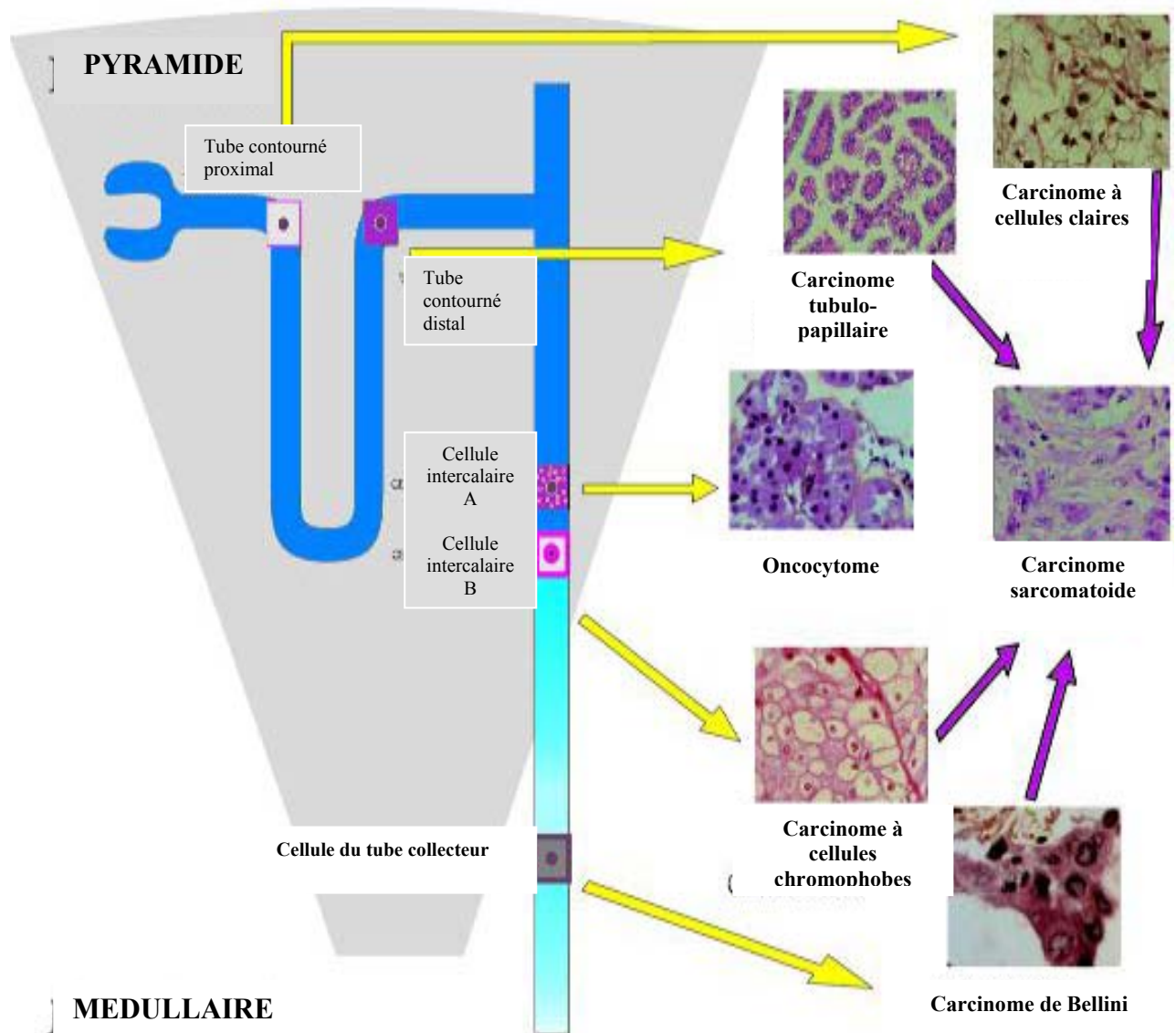


Figure 4 : Le lieu de développement des tumeurs rénales.

*MATERIEL
& METHODES*

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 12 cas de tumeurs rénales particulières colligés au service d'anatomie-pathologique du CHU MOHAMMED VI de Marrakech durant une période de 7 ans de janvier 2001 au mois de décembre 2007.

Le recueil des données cliniques et paracliniques a été établi à partir :

- Des comptes rendus histopathologiques du service d'anatomie-pathologique du CHU Mohammed VI.
- Des dossiers d'hospitalisation au service d'urologie et de chirurgie viscérale du CHU Mohammed VI.

Une fiche d'exploitation a été mise au point. Celle-ci comportait les paramètres suivants : (voir annexes)

- Les données épidémiologiques : l'âge, le sexe, les facteurs de risque.
- Les données cliniques : les circonstances de découverte, les signes cliniques.
- Les données paracliniques : la biologie et l'imagerie.
- Les moyens thérapeutiques : le traitement chirurgical et le traitement médical.
- Les données anatomopathologiques : l'étude macroscopique et histologique des tumeurs rénales et leurs facteurs histopronostiques.
- L'évolution de ces tumeurs particulières.

La classification adoptée pour ces tumeurs rénales particulières était celle de l'OMS 2004.

(Voir tableau I)

Les cas de carcinomes rénaux ont été stadifiés selon la classification TNM de l'IUCC (Union internationale contre le cancer) afin de pouvoir apprécier leur pronostic. (Voir tableau II)

Tableau I :Classification anatomopathologique des tumeurs du rein selon

I'OMS 2004:[1]

 <u>Tumeurs à cellules rénales</u> • Carcinome à cellules claires (CCC) • Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires • Carcinome papillaire du rein • Carcinome chromophile du rein • Carcinome des tubes collecteurs de Bellini • Carcinome médullaire du rein • Carcinome avec translocation Xp11 • Carcinome associé au neuroblastome • Carcinome fusiforme et tubulaire mucineux • Carcinome inclassable • Adénome papillaire • Oncocytome  <u>Tumeurs métanéphriques</u> • Adénome métanéphrique • Adénofibrome métanéphrique • Tumeur stromale métanéphrique  <u>Tumeurs néphroblastiques</u> • Restes néphrogéniques • Néphroblastome • Néphroblastome Kystique partiellement Différencié  <u>Tumeurs neuro-endocrines</u> • Carcinoïde • Carcinome neuro-endocrine • Tumeur primitive neuro-ectodermique • Neuroblastome • Phéochromocytome  <u>Tumeurs cellulaires germinales</u> • Tératome • Choriocarcinome	 <u>Tumeurs mésenchymateuses</u> a– Survenant principalement chez les enfants • Sarcome à cellules claires • Tumeur rhabdoïde • Néphrome mésoblastique Congénital • Tumeur rénale ossifiante des enfants b– Survenant principalement chez les adultes • Léiomyosarcome • Angiosarcome • Rhabdomyosarcome • Histiocytome fibreux malin • Hémangiopéricytome • Ostéosarcome • Angiomyolipome • Angiomyolipome épithélioïde • Léiomyome • Hémangiome • Lymphangiome • Tumeur cellulaire juxta glomérulaire • Tumeur cellulaire interstitielle réno-médullaire • Schwannome • Tumeur fibreuse solitaire  <u>Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses</u> • Néphrome kystique • Tumeur mixte épithéliale et stromale • Sarcome synovial  <u>Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes</u> • Lymphome • Leucémie • Plasmocytome  <u>Tumeurs métastatiques</u>
---	--

Tableau II : Classification TNM des carcinomes rénaux: [1]

• <u>T= tumeur primitive</u> Tx=renseignements insuffisants pour classer la tumeur primitive T0= pas de signe de tumeur primitive T1=tumeur intrarénale $\leq$ 7cm dans son plus grand diamètre T1a : tumeur $\leq$ 4cm T1b : tumeur $>$ 4cm et $\leq$ 7cm T2= tumeur intrarénale $>$ 7cm dans son plus grand diamètre, limitée au rein T3= tumeur étendue aux veines ou envahissement de la surrénale ou des tissus péri-rénaux mais sans dépasser le fascia de Gérota T3a : envahissement de la surrénale + tissus péri-rénaux T3b : envahissement de la veine rénale+ VCI sous diaphragmatique T3c : envahissement de la VCI sus diaphragmatique T4 : tumeur étendue au-delà du fascia de Gérota a : inclut la graisse du sinus rénal (péri-pelvienne) b : inclut les branches segmentaires (contenant des muscles)
• <u>N= adénopathies régionales</u> Nx= renseignements insuffisants pour classer l'atteinte des ganglions lymphatiques N0= pas d'atteinte des ganglions lymphatiques régionaux N1= atteinte d'un seul ganglion régional N2= atteinte de plus d'un ganglion régional
• <u>M= métastase à distance</u> Mx= renseignements insuffisants pour classer les métastase à distance M0= pas de métastase à distance M1=métastases à distance

RESULTATS

La répartition des tumeurs selon leur type histologique était la suivante:

- ✖ Deux cas d'angiomyolipome (les cas n° 1 et n° 2).
- ✖ Un cas d'adénome oncocyttaire (cas n° 3).
- ✖ Trois cas de carcinome papillaire (les cas n° 4, n°5, et n° 6).
- ✖ Deux cas de carcinome chromophile (les cas n°7 et n°8).
- ✖ Un cas de carcinome des tubes collecteurs de Bellini (cas n°9).
- ✖ Deux cas de carcinosarcome (les cas n°10 et n° 11).
- ✖ Un cas de carcinome rénal juvénile (cas n°12).

Les dossiers cliniques des cas n°2, n°8, n°11 et n°12 n'ont pas été retrouvés. Leur épidémiologie descriptive, leur clinique, et leur sémiologie radiologique ont été recueillies à partir des comptes rendus anatomopathologiques à la limite des renseignements disponibles.

I. L'âge de découverte :

L'âge des patients au moment du diagnostic variait entre 17 et 69 ans. L'âge moyen était de 43 ans. (Voir tableau III)

II. Le sexe :

Les patients étudiés se répartissaient en sept femmes (58,33%) et en cinq hommes (41,66%) (Voir tableau III). Le sex ratio était de 0,71

III. Les Facteurs de risque :

1- Le tabac :

Parmi les neufs cas de carcinomes étudiés: trois patients soit 33,33% des étaient tabagiques chroniques. (Les cas n°4, n° 8, et n°10)

Les cinq malades restants soit 55,55% des cas étaient non fumeurs. Dans un seul cas où ce FDR n'était pas précisé (Cas n°11). (Voir tableau III)

2- Le diabète :

Dans cette étude un seul malade (Cas n° 10) soit 11,11 % des neuf cas de carcinomes rénaux avait un diabète de type II. (Voir tableau III)

3- L'hypertension artérielle :

Une seule malade (Cas n° 5) soit 11,11% des neuf cas de carcinomes rénaux avait une HTA mal suivie. Le traitement antihypertenseur n'était pas précisé. (Voir tableau III)

4- L'infection urinaire :

L'examen cytbactériologique des urines a été réalisé chez sept malades. (Les cas n°4, n°5, n°6, n°7, n°8, n°9, et n°10). Un seul cas (cas n°5) avait présenté une infection urinaire au pseudomonas traité par antibiothérapie. (Voir tableau III)

5- Les autres facteurs de risque :

Aucune exposition professionnelle, ni de phacomatoses dont la maladie de Von Hippel Lindau ou la Sclérose Tubéreuse de Bourneville n'étaient présents chez les douze malades. (Voir tableau III)

IV. L'étude clinique :

1– Les circonstances de découverte :

Dans notre étude presque toutes les tumeurs (11cas=91,66%) étaient symptomatiques sauf un seul cas (cas n°1) (8,33%) où la découverte était fortuite par une TDM abdominale faite dans le cadre du bilan d'extension d'une néoplasie du col utérin.

Les lombalgies étaient la manifestation la plus fréquente retrouvée chez neuf malades soit 75% des cas (Les cas n°2, n°3, n°4, n°5, n°6, n°7, n°9, n°10, et n°11), suivies de l'hématurie qui était présente chez cinq patients soit 41,66% des cas (Les cas n°4, n°6, n°9, n°10, et n°11). La masse palpable était retrouvée chez trois malades soit 25% (Les cas n°8, n°10, et n°12). (Voir tableau III).

2– L'examen clinique :

L'altération de l'état général était présente chez quatre malades soit 33,33% des cas (Les cas n°4, n°5, n°9, et n°10). Le syndrome anémique a été noté chez une seule patiente (Cas n°12) soit 8,33% des cas. La fièvre a été présente chez une seule malade (cas n°2). (Voir tableau III)

A l'examen clinique on notait un contact lombaire chez cinq malades (les cas n°5, n°6, n°8, n°9, et n°10), une sensibilité abdominale chez quatre patients (les cas n°5, n°7, n°9, et n°10), et trois malades avaient un examen clinique normal (les cas n°1, n°3, et n°4). Pour les trois malades restants (les cas n°2, n°11, et n°12) on ne pouvait déduire leur examen clinique par défaut de dossier clinique. Un seul patient (cas n° 10) des douze malades (8,33%) avait une métastase ganglionnaire sus claviculaire gauche. (Voir tableau III)

Tableau III: Répartition des cas selon l'âge, le sexe, la clinique et le type histologique

Les cas étudiés	L'âge	Le sexe	FDR	Circonstance de découverte	Examen clinique
Cas N° 1 : angiomyolipome	53ans	Féminin	RAS	Fortuite	Normal
Cas N° 2: angiomyolipome	20ans	Féminin	Non précisé	Lombalgies gauches+fièvre	Non précisé
Cas N° 3: oncocytome	65ans	Masculin	RAS	Lombalgies droites	Normal
Cas N°4:carcinome papillaire	69ans	Masculin	Tabac	Lombalgies gauches +hématurie totale+altération de l'état général	Normal
Cas N°5: carcinome papillaire	51 ans	Féminin	HTA+IU	Lombalgies gauches +altération de l'état général	Contact lombaire gauche+ Sensibilité abdominale
Cas N°6: carcinome papillaire	61 ans	Féminin	RAS	Lombalgies droites+hématurie totale	Contact lombaire droit
Cas N° 7: carcinome chromophile	30ans	Féminin	RAS	Lombalgies droites	Sensibilité abdominale
Cas N° 8: carcinome chromophile	64ans	Masculin	Tabac	Masse palpable droite	Contact lombaire droit
Cas N° 9: carcinome de Bellini	70ans	Féminin	RAS	Lombalgies droites+hématurie totale+altération de l'état général	Contact lombaire droit+sensibilité abdominale
Cas N° 10: carcinosarcome	60ans	Masculin	Tabac +diabète	Lombalgies gauches +hématurie totale+masse palpable+altération de l'état général	Contact lombaire gauche+sensibilité Abdominale+ADP sus claviculaire gauche
Cas N° 11: carcinosarcome	62ans	Masculin	Non précisé	Lombalgies gauches + hématurie totale	Non précisé
Cas N° 12: carcinome juvénile	17ans	Féminin	RAS	Masse palpable+syndrome anémique	Non précisé

FDR= facteurs de risque RAS= rien à signaler HTA= hypertension artérielle IU=infection urinaire

V. La biologie :

La fonction rénale était normale chez neuf malades soit 75% des cas avec une créatininémie moyenne de 8,82 mg/l. Elle n'était pas mentionnée chez trois malades (les cas : n°2, n°11, et n°12) par manque de dossier clinique.

Une anémie hypochrome microcytaire a été observée chez un cas (cas n°5) avec un taux d'hémoglobine à 10,1g/dl. Celle-ci pouvait être en rapport avec le processus inflammatoire tumoral.

Aucun des malades n'a bénéficié d'un dosage de la calcémie ou d'un bilan hépatique en dehors du taux de la prothrombine qui était à 100% chez neuf cas (Voir tableau IV).

Tableau IV: Répartition du bilan biologique des cas étudiés

Les cas étudiés	Fonction rénale	Numération formule sanguine	Bilan hépatique
Cas N° 1	Créat=8,5mg/l	HB=12g/dl	TP=100%
Cas N° 2	Ø	Ø	Ø
Cas N° 3	Créat=10mg/l	HB=13,5g/dl	TP=100%
Cas N° 4	Créat =9mg/l	HB=14,4g/dl	TP=100%
Cas N° 5	Créat=10mg/l	HB=10,1g/dl	TP=100%
Cas N° 6	Créat=8,09mg/l	HB=13,5g/dl	TP=100%
Cas N° 7	Créat=7,8mg/l	HB=12,4g/dl	TP=100%
Cas N° 8	Créat =10mg/l	HB=13,6g/dl	TP=100%
Cas N° 9	Créat=8mg/l	HB=12,5g/dl	TP=100%
Cas N° 10	Créat=8mg/l	HB=12g/dl	TP=100%
Cas N° 11	Ø	Ø	Ø
Cas N° 12	Ø	Ø	Ø

Ø = pas de dossier clinique/ créat= créatininémie/ HB=hémoglobine/TP= taux de prothrombine

VI. L'imagerie :

Le bilan radiologique a été subdivisé en un :

- **Bilan diagnostique** : comprenant une échographie abdominale réalisée chez cinq patients (Les cas : n°3, n°5, n°6, n°7, et n°9). Une TDM abdominale faite chez onze malades (les cas n°1, n°3, n°4, n°5, n°6, n°7, n°8, n°9, n°10, n°11 et n°12). Les dossiers radiologiques y compris les clichés scanographiques des cas n°8, n°11 et n°12 n'ont pas été retrouvés. Les renseignements fournis sur leur taille et leur siège tumoral ont été recueillis à partir des comptes rendus anatomopathologiques à la limite du disponible. Une UIV a été réalisée chez une seule patiente (cas n°5). Celle-ci a révélé un syndrome tumoral. L'IRM n'a été faite chez aucun malade.
- **Bilan d'extension** : fait d'une radiographie du thorax réalisée chez huit patients (les cas n°1, n°3, n°4, n°5, n°6, n°8, n°9, et n°10). Elle était normale pour les huit cas.

Le bilan d'extension à base de la TDM thoracique et de la scintigraphie osseuse n'a été réalisé chez aucun de nos malades.

Les résultats du bilan radiologique étaient les suivants :

1 – La taille tumorale :

La taille tumorale variait entre 2,5 et 24cm. La taille moyenne était de 11,25cm.

2– Le siège tumoral :

Les localisations tumorales dans notre étude ont été dominées par l'atteinte du pôle supérieur dans quatre cas (les cas : n°3, n°6, n°8, et n°9), suivies de l'atteinte du pôle inférieur dans deux cas (les cas n°4 et n°5). L'atteinte rétropéritonéale était notée dans deux cas (les cas n°10 et n°12). L'atteinte du pôle moyen était observée dans un cas (cas n°7). L'atteinte extrarénale et l'atteinte de la totalité du parenchyme rénal ont été observées respectivement dans les cas n°1, et n°11. (Voir tableau V)

Tableau V: Répartition de la taille et du siège tumoral des cas étudiés

Les cas étudiés	La taille tumorale	La localisation tumorale
Cas N° 1	5cm	Extrarénale
Cas N° 2	*	*
Cas N° 3	5cm	Polaire supérieure
Cas N° 4	7,5cm	Polaire inférieure
Cas N° 5	7,5cm	médiorénale et polaire inférieure
Cas N° 6	8,2cm	Polaire supérieure
Cas N° 7	2,5cm	Pôle antéro-moyen
Cas N° 8	11,6cm	Polaire supérieure
Cas N° 9	20cm	Polaire supérieure
Cas N° 10	13cm	Rétropéritonéale
Cas N° 11	19,5cm	Totalité du rein
Cas N° 12	24cm	Rétropéritonéale

*= pas de dossier radiologique

3- Les autres paramètres radiologiques

3-1 A but diagnostic:

Les images radiologiques les plus fréquemment retrouvées étaient la présence de zones de nécrose dans quatre cas (les cas n°3, n°5, n°6, et n°9), et des lésions kystiques dans un cas (cas n°4). A l'échographie la tumeur était hypoéchogène dans trois cas (les cas n°3, n°5, et n°9). A la TDM, elle était isodense dans trois cas (les cas: n°4, n°6, et n°7). Le rehaussement tumoral était hétérogène dans cinq cas (les cas n°3, n°6, n°9, et n°10), et faible dans un seul cas (cas n°4) (Voir tableau VI).

Tableau VI: Paramètres radiologiques à visée diagnostique des cas étudiés

Les cas Etudiés	Nécrose tumorale	Calcifica- Tions	Kystes	Cicatrice Centrale	Composante graisseuse	Caractère de la tumeur (Echo+TDM)	Rehaus- sement tumoral à la TDM
Cas N° 1	absente	Absents	absents	absente	Absente	*	Absent
Cas N° 2	*	*	*	*	*	*	*
Cas N° 3	présente	Absents	absents	Présente	absente	Hypo- échogène mal limitée	Hétérogène
Cas N° 4	absente	Absents	présents	absente	absente	isodense hétérogène	Faible
Cas N° 5	présente	Absents	absents	absente	absente	Hypo- échogène arrondie	Présent
Cas N° 6	présente	Absents	absents	absente	absente	Isodense arrondie	Hétérogène
Cas N° 7	absente	Absents	absents	absente	absente	Isodense déformant le contour	Présent
Cas N° 8	*	*	*	*	*	*	*
Cas N° 9	présente	Absents	absents	absente	absente	Hypo- échogène/ hétérogène.	Hétérogène
Cas N° 10	absente	Absents	absents	Absente	absente	Hétérogène	Hétérogène
Cas N° 11	*	*	*	*	*	*	*
Cas N° 12	*	*	*	*	*	*	*

* = pas de dossier radiologique

3-2 A but d'extension:

Dans notre étude l'atteinte de la graisse périrénale était retrouvée dans un cas (cas n°10). Les métastases ganglionnaires et l'extension veineuse surtout à la veine rénale étaient retrouvés chez un cas (cas n°10) qui présentait en plus un envahissement du muscle psoas lombaire (Voir tableau VII).

Tableau VII: Paramètres radiologiques d'extension des cas étudiés

Les cas étudiés	Atteinte de la graisse périrénale	Atteinte Ganglionnaire	Extension veineuse	Atteinte locorégionale
Cas N° 1	0	0	0	0
Cas N° 2	*	*	*	*
Cas N° 3	0	0	0	0
Cas N° 4	0	0	0	0
Cas N° 5	0	0	0	0
Cas N° 6	0	0	0	0
Cas N° 7	0	0	0	0
Cas N° 8	*	*	*	*
Cas N° 9	0	0	0	0
Cas N° 10	1	ADPs lombo-aortiques	Veine rénale	Muscle psoas
Cas N° 11	*	*	*	*
Cas N° 12	*	*	*	*

* = pas de dossier radiologique

ADPs = adénopathies

Les figures n°5(A et B), n°6(A et B), n°7(A et B) représentent respectivement les images radiologiques sans et après injection de produit de contraste des cas suivants :

- Le cas n°3 porteur d'un adénome oncocytaire.
- Le cas n°7 porteur un carcinome chromophile.
- Le cas n°10 porteur d'un carcinosarcome métastatique.

4– La classification TNM :

D'après les données de la classification TNM de l'OMS 2004, les cas de carcinomes rénaux étudiés étaient classés en:

- T2N0Mx pour les 3 cas (n°4, n°5, et n°6) de carcinome papillaire.

Les tumeurs rénales particulières: aspects anatomopathologiques et évolutifs

- T1aN0Mx pour le cas n°7 du carcinome chromophile. Le cas n°8 du carcinome chromophile pouvait être classé en T3aNxMx car l'atteinte de la graisse périrénale est retrouvée dans 97% des tumeurs de plus de 7cm.
- T2N0Mx pour le cas n° 9 du carcinome de Bellini.
- T4bN2M1 pour le cas n°10 du carcinosarcome.

Pour le cas n°11 de carcinosarcome et le cas n°12 de carcinome juvénile on ne pouvait déduire leur classification par manque de renseignements radiologiques disponibles. Par ailleurs l'examen anatomopathologique a permis d'établir leur classification pTNM.



Figure 5(A) : TDM abdominale en coupe axiale sans injection de PDC : présence au dépend du rein droit d'une masse tissulaire exophytique, arrondie, bien limitée, et de densité hétérogène.

(Cas n°3 : adénome oncocytaire)



Figure 5(B): TDM abdominale en coupe axiale avec injection de PDC : rehaussement hétérogène de la tumeur. On note la présence d'une hypodensité centrale en bande. (→)

(Cas n°3 : adénome oncocytaire)



Figure 6(A): TDM abdominale en coupe axiale sans injection de PDC : aspect lobulé du rein droit en rapport avec la persistance des lobulations fœtales (→). Présence d'une lésion isodense par rapport au parenchyme rénal rendant difficile son individualisation. (Cas n°7 : carcinome chromophile)

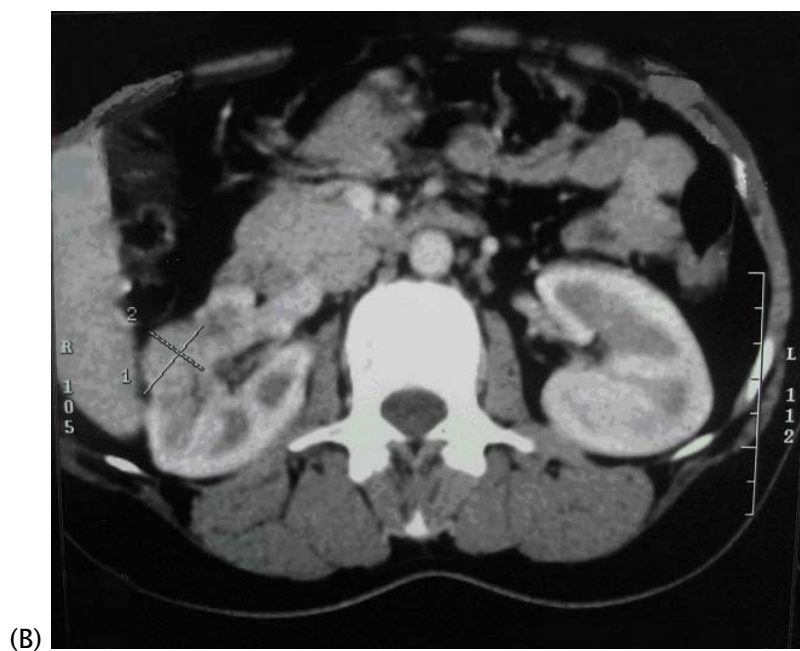


Figure 6(B): TDM abdominale en coupe axiale avec injection de PDC pas tout à fait au même niveau que la précédente. La lésion tumorale est visible sous forme d'un nodule bien limité hyperdense et homogène. Elle mesure 25mm de diamètre. (Cas n°7 : carcinome chromophile)



Figure 7(A) : TDM abdominale en coupe axiale sans injection de PDC : volumineux processus tumoral rétropéritonéal gauche comblant l'hémicavité abdominale gauche. Il mesure 18cm x15cm. Il est le siège de plages de nécrose. (→) (Cas n°10 : carcinosarcome)

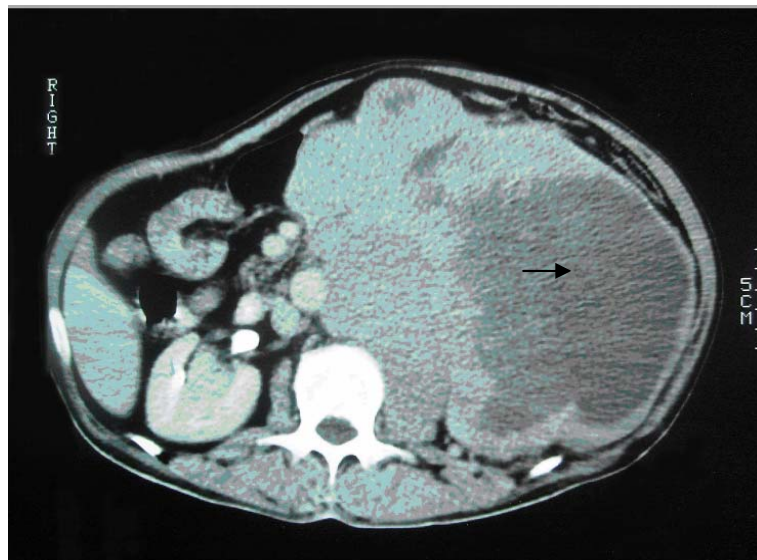


Figure 7(B) : TDM abdominale en coupe axiale avec injection de PDC : rehaussement hétérogène de la tumeur avec persistance de plages d'hypodensité en rapport avec la nécrose tumorale (→). La tumeur infiltre le psoas s'étendant le long de l'hémicorps vertébral gauche. Elle refoule l'aorte et la VCI en avant et à droite, ainsi que les anses intestinales. (Cas n°10 : carcinosarcome)

VII. Le traitement :

Parmi les douze cas de tumeurs rénales particulières onze cas avaient subi une néphrectomie totale élargie avec ou sans surrénalectomie ou lymphadénectomie. Le cas restant (cas n°10) a subi une intervention d'aller-retour puisqu'en peropératoire on constatait que la tumeur était adhérente à l'aorte et à la veine cave inférieure. La surrénalectomie a été pratiquée dans quatre cas (les cas n°6, n°8, n°9, et n°11) soit pour des lésions pôlaires supérieures soit pour des lésions de grande taille dépassant 8cm. La lymphadénectomie n'a été pratiquée que dans deux cas (les cas n°7 et n°11) afin d'établir une classification TNM et de prédire le pronostic, mais sans améliorer le taux de survie. Les autres cas de carcinomes rénaux n'ont pas subi un curage ganglionnaire car ce dernier est un sujet de controverse. Aucune néphrectomie partielle ni tumorectomie n'ont été pratiquée chez les malades même pour des tumeurs localisées avec rein controlatéral sain ni pour celles d'allure bénignes. Ceci le témoigne le cas d'adénome oncocytaire (cas n°3) dont le diagnostic radiologique était en faveur du diagnostic mais le traitement était radical. Les limites de la néphrectomie partielle dans ce cas a été surtout la taille de 5cm. Le cas n°7 était de petite taille soit 2,5cm avec un rein controlatéral sain avait subi un traitement radical par crainte de laisser une néoplasie maligne.

Aucun des malades n'a bénéficié de chimiothérapie, ou de radiothérapie ou d'immunothérapie adjuvantes. Ceci pouvait être expliqué par la chimiorésistance et la radorésistance des cas de carcinomes rénaux. Par ailleurs le cas n°12 avait un carcinome juvénile sensible à la chimiothérapie. Il n'a pas pu en bénéficier car le malade a été perdu de vue. L'immunothérapie, qui reste un traitement de choix du cancer métastatique, n'a été pratiquée sur le seul cas métastatique de notre série (cas n10) car ce dernier a été décédé dans l'immédiat du post opératoire. (Voir tableau VIII)

Tableau VIII: La classification TNM, le traitement et le diagnostic histologique des cas étudiés

Les cas étudiés	Classification TNM	Traitement	Diagnostic histologique
Cas N° 1	Tumeur Bénigne	NTE	Angiomyolipome
Cas N° 2	Tumeur Bénigne	NTE	Angiomyolipome
Cas N° 3	Tumeur Bénigne	NTE	Oncocytome
Cas N° 4	T2N0Mx	NTE	Carcinome papillaire
Cas N° 5	T2N0Mx	NTE	Carcinome papillaire
Cas N° 6	T2N0Mx	NTE + Surrénalectomie	Carcinome papillaire
Cas N° 7	T1aN0MX	NTE + Lymphadénectomie	Carcinome chromophile
Cas N° 8	T3aNxMx	NTE + Surrénalectomie	Carcinome chromophile
Cas N° 9	T2N0MX	NTE + Surrénalectomie	Carcinome de Bellini
Cas N° 10	T4bN2M1	Chirurgie d'aller-retour	Carcinosarcome
Cas N° 11	Ø *	NTE + Surrénalectomie + Lymphadénectomie	Carcinosarcome
Cas N° 12	Ø *	NTE	Carcinome juvénile

Ø * = pas de dossier clinique ni radiologique

NTE= néphrectomie totale élargie

VIII. L'étude anatomopathologique :

1- Les moyens d'étude :

Parmi les douze cas de tumeurs rénales particulières recensées au service d'anatomie-pathologique du CHU MOHAMMED VI de Marrakech durant la période de janvier 2001 au mois de décembre 2007, onze cas ont été diagnostiqués à partir des pièces opératoires de néphrectomie totale élargie avec ou sans surrénalectomie ou curage ganglionnaire. Un seul cas (cas n°10) où le diagnostic a été établi à partir d'une biopsie exérèse tumorale. Ce dernier avait une tumeur inextirpable adhérente aux gros vaisseaux rétropéritonéaux à savoir l'aorte et la VCI. Aucun diagnostic n'a été établi à partir des pièces de tumorectomie ni de néphrectomie partielle. La ponction biopsie rénale n'a été pratiquée chez aucun malade.

Les cas n° 1 et n° 2 d'angiomyolipome avaient subi une NTE car d'une part le diagnostic préopératoire n'était pas en faveur par l'absence de détection de la composante graisseuse, et d'autre part la taille tumorale ne permettait pas un traitement conservateur.

Le cas n° 3 d'adénome oncocytaire avait subi une NTE en dépit d'une chirurgie conservatrice par une tumorectomie ou par une néphrectomie partielle. Certes la présence de la cicatrice en bande était en faveur du diagnostic mais les limites du traitement conservateur étaient la taille tumorale de 5cm.

Les trois cas de carcinome papillaire (les cas n°4, n°5, et n°6) avaient subi une NTE. Une surrénalectomie a été réalisée dans le cas n°6 vu le siège polaire supérieur de la tumeur et sa grande taille de 8,2cm.

Une NTE a été faite dans les deux cas n°7 et n°8 du carcinome chromophile. Une lymphadénectomie a été réalisée dans le cas n°7 afin d'établir une classification TNM. Une surrénalectomie a été faite chez le cas n° 8 du faite de la localisation polaire supérieure et la taille tumorale importante dépassant 8cm (la taille tumorale était de 11,6cm).

Le cas n° 9 de type carcinome des tubes collecteurs de Bellini avait subi une NTE associée à une surrénalectomie vu la grande taille tumorale de 20 cm d'une part et la localisation polaire supérieure d'autre part.

Le diagnostic du cas n° 10 a été établi à partir d'une biopsie exérèse tumorale et non sur une pièce de NTE car en peropératoire on constatait que la tumeur était inextirpable. Elle adhérait à l'aorte abdominale et à la VCI. Le cas n° 11 du carcinosarcome avait subi une NTE associée à une surrénalectomie vu le siège polaire supérieur et la taille tumorale de 19,5cm. Une lymphadénectomie a été réalisée chez ce dernier pour établir la classification TNM.

Le cas n°12 du carcinome juvénile avait subi une NTE sans curage ganglionnaire car le diagnostic préopératoire de ce type était difficile.

2- La répartition des tumeurs :

L'étude histologique des douze cas a permis de distinguer :

- Trois cas de tumeurs bénignes soit 25% des cas dont deux angiomyolipomes (les cas: n°1 et n° 2), et un adénome oncocytaire (cas n° 3).
- Neufs cas de tumeurs malignes soit 75% des cas dont trois carcinomes papillaires (les cas: n° 4, n°5, et n°6), deux carcinomes chromophobes (les cas: n°7 et n°8), un carcinome des tubes collecteurs de Bellini (cas n°9), deux carcinosarcomes (les cas: n°10 et n°11) et un carcinome juvénile (cas n°12).

3- L'histopathologie des tumeurs :

3-1 L'angiomyolipome :

Les 2 cas d'angiomyolipome ont été diagnostiqués à partir des pièces de NTE sans recours à la surrénalectomie ni au curage ganglionnaire. Aucun traitement conservateur n'a été pratiqué car le diagnostic préopératoire était difficile.

a- Macroscopie :

La taille du néoplasme était de 7 cm (pour le cas n°1) et de 16 cm (pour le cas n°2) avec une moyenne de 11,5cm.

Le siège du néoplasme était exorénal (dans le cas n°1) et médiorénal dans l'autre cas (cas n°2).

A la coupe: le néoplasme était (dans le cas n° 1) de couleur blanc-grisâtre , de consistance ferme, sans remaniements nécrotiques. Dans le cas n° 2 il était bien limité, de couleur jaune chamois, de consistance élastique. Il était le siège d'importants remaniements nécrotico- hémorragiques. (Voir tableau IX)\

b- Microscopie :

Sur le plan histologique les 2 cas étudiés étaient caractérisés par une triple composante :

- Un tissu adipeux mature fait d'adipocytes réguliers.
- De larges vaisseaux à paroi épaissie.

– Une composante musculaire lisse faite de cellules musculaires éosinophiles à noyau régulier. Cette composante comporte (dans le cas n°2) des atypies nucléaires sans activité mitotique. (Voir tableau X)

Les figures n°8 et n°9 représentent l'aspect histologique du cas n°1 d'angiomyolipome.

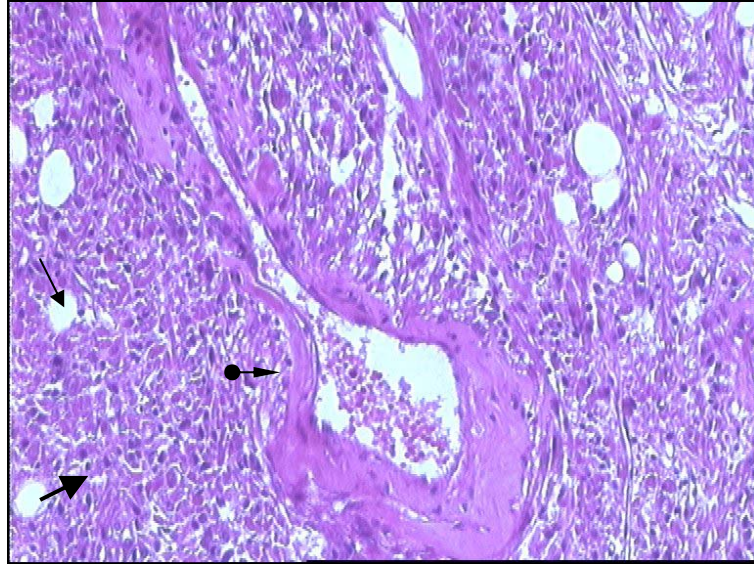
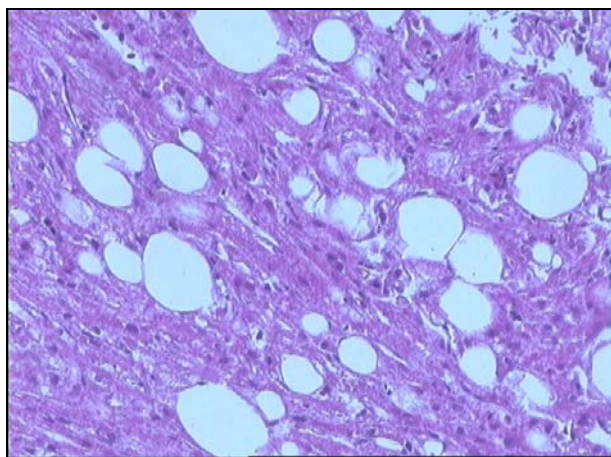


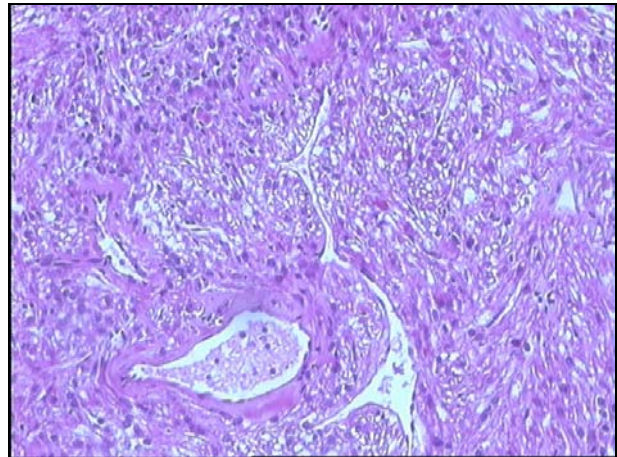
Figure 8 : Prolifération tumorale bénigne triphasique (HE x 100)

- : Adipocytes matures
- : Vaisseau à paroi épaissie
- ➡ : Cellules musculaires lisses

Diagnostic : Angiomyolipome rénal (cas n°1)



(A)



(B)

Figure 9: Angiomyolipome rénal (cas n°1)

(A) Contingent adipocytaire mature sans atypies ni mitoses (HE x 200)

(B) Contingent vasculaire à paroi épaissie hyalinisée (HE x 100)

3-2 L'adénome oncocyttaire :

Il s'agissait d'un seul cas de tumeur diagnostiquée à partir d'une pièce de NTE seul. La néphrectomie partielle qui devait être réalisée après un examen extemporané n'a pas été pratiquée car la taille tumorale de 5cm ne permettait pas une chirurgie conservatrice.

a- Macroscopie :

Le néoplasme mesurait 5 cm de grand axe. Il était bien limité, de siège médiorénal et de couleur blanchâtre. Il était de consistance élastique, sans le siège de remaniements hémorragiques ni nécrotiques. On notait l'absence de cicatrice fibreuse à la coupe. (Voir tableau IX)

b- Microscopie :

La prolifération tumorale était limitée par une capsule fine paucicellulaire. Elle était faite de grandes cellules régulières à cytoplasme large éosinophile parfois granuleux. Le noyau était rond de taille moyenne, hyperchrome ou vésiculeux. On notait la présence de zones myxoïdes. (Voir tableau X)

3-3 Le carcinome papillaire :

Le diagnostic des 3 cas de carcinome papillaire a été établi sur des pièces opératoires de NTE associées à une surrénalectomie dans le cas n°6 vu la taille tumorale de 8,2cm et la localisation polaire supérieure du néoplasme .

a- Macroscopie :

La taille tumorale était de 7cm (pour le cas n°4), de 8cm (pour le cas n°5) et de 0,6 et 7cm (pour le cas n°6). La taille moyenne était de 7,5cm.

Le siège du néoplasme était le pôle supérieur dans 2 cas (les cas n° 4 et n°6), et le pôle inférieur dans le 3ème cas (cas n°5).

A la coupe: le néoplasme était de couleur blanc-grisâtre et de consistance ferme dans les trois cas (n°4, n°5, et n°6). Il était bien limité (dans le cas n°5) et non précisé dans les autres cas. Il était le siège de remaniements nécrotiques dans le cas n°6. (Voir tableau IX)

b- Microscopie :

L'architecture tumorale était tubulo-papillaire dans les 3 cas étudiés.

- Dans le cas n°4: les cellules étaient cubiques à cytoplasme basophile, à noyau monomorphe hyperchrome avec un nucléole proéminent, sans atypies nucléaires ni activité mitotique ni embols vasculaires. La stroma réaction était grêle avec des psammomes. L'axe des papilles renfermait des histiocytes spumeux. Ceci pouvait être corrélé au sous type 1 du carcinome papillaire mais le noyau volumineux muni d'un nucléole proéminent était contradictoire.
- Dans le cas n°5 : les cellules étaient de petites taille à cytoplasme basophile. Les noyaux étaient volumineux avec des atypies nucléaires, et de rares figures mitotiques. La stroma réaction était grêle. On notait la présence d'embols vasculaires. Cet aspect histologique était en faveur d'un sous type1 malgré l'absence de calcifications et de macrophages spumeux. Celles-ci ne sont retrouvées que dans 50% des cas.
- Dans le cas n°6 : les cellules étaient éosinophiles à noyau volumineux et nucléolé. La stroma réaction était fibreuse. On notait la présence de calcifications, de macrophages, d'embols vasculaires et l'absence de mitoses ou d'atypies cytonucléaires. Le sous type histologique était en faveur du sous type 1 (Voir tableau X).

Les figures n°10 et n°11 représentent l'aspect histologique du carcinome papillaire du cas n°7 de notre étude.

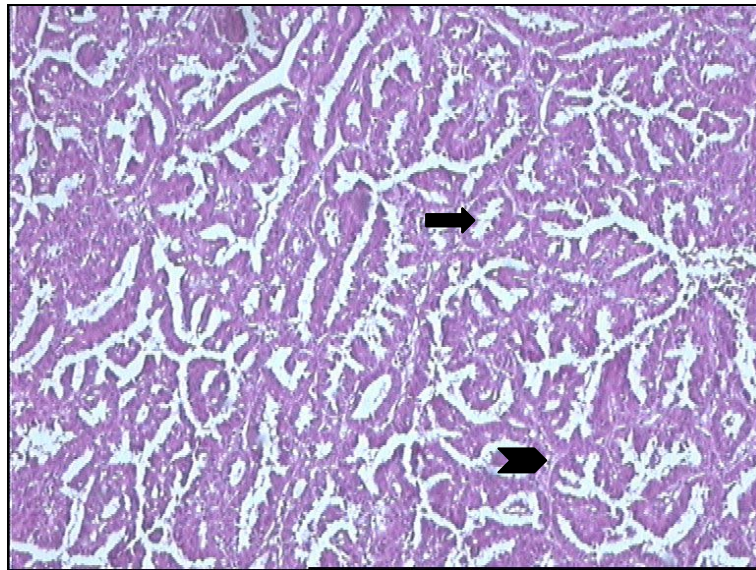


Figure 10 : Prolifération carcinomateuse infiltrante agencée en tubes et en papilles (HE x 100)

➡ = Tube

➡ = Papille

Diagnostic : carcinome papillaire (cas n°6)

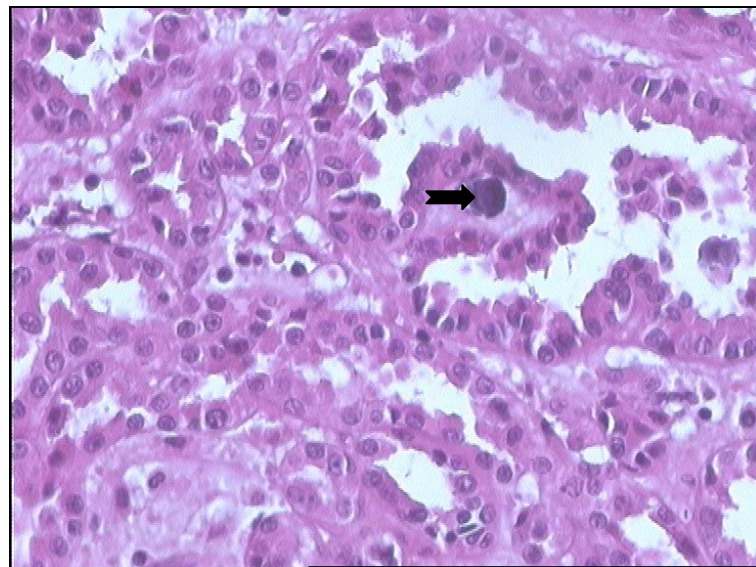


Figure 11: Carcinome papillaire ou tubulo-papillaire (cas n°6) :

Présence de calcosphérite centrante une papille carcinomateuse (HE x 200)

➡ = calcosphérite

3-4 Le carcinome chromophile :

Parmis nos douze tumeurs rénales particulières deux cas de carcinome chromophile ont été diagnostiqués sur des pièces de NTE. Une lymphadénectomie a été réalisée dans le cas n°7 afin d'établir la classification TNM et de prédire l'évolution. Une surrénalectomie a été faite dans le cas n°8 car la tumeur était polaire supérieure et mesurait 11,6 cm de grand diamètre.

a- Macroscopie :

La taille du néoplasme était de 2,5 cm (pour le cas n° 7) et de 16 cm (pour le cas n° 8) avec une taille moyenne de 9,25 cm.

Le néoplasme siégeait au pôle supéro-moyen (dans le cas n° 8) et à ras des cavités pyélocalicielles (dans le cas n°7). Le néoplasme était de couleur blanc-grisâtre et de consistance élastique dans les deux cas. Il était bien limité dans le cas n°7 et mal limité dans le cas n°8. Il était le siège de remaniements hémorragiques et de cicatrice blanchâtre centrale dans un seul cas (cas n°8). Cette cicatrice pouvait prêter confusion avec l'adénome oncocyttaire mais la limite tumorale irrégulière et la présence de remaniements hémorragiques n'étaient pas en faveur d'oncocytome. (Voir tableau IX)

b- Microscopie :

Dans le cas n°7: l'architecture était cordonale tubulaire et trabéculaire. Les cellules tumorales étaient à cytoplasme bien délimité, tantôt clair tantôt éosinophile. Le noyau était anisocaryotique nucléolé avec des mitoses importantes.

Dans le cas n°8: l'architecture était massive, trabéculaire, et alvéolaire. Les cellules avaient un cytoplasme en cadre éosinophile granuleux. Les noyaux étaient entourés d'un halo clair avec de nombreuses atypies cytonucléaires. On notait la présence de larges plages de nécrose tumorale.

La stroma réaction était grêle dans les 2 cas. Les embols vasculaires étaient retrouvés dans le cas n° 8. Aucun des cas n'a bénéficié d'une coloration de Hale. (Voir tableau X)

Les figures n°12 et n°13 représentent l'aspect histologique du carcinome chromophile du cas n°7 étudié.

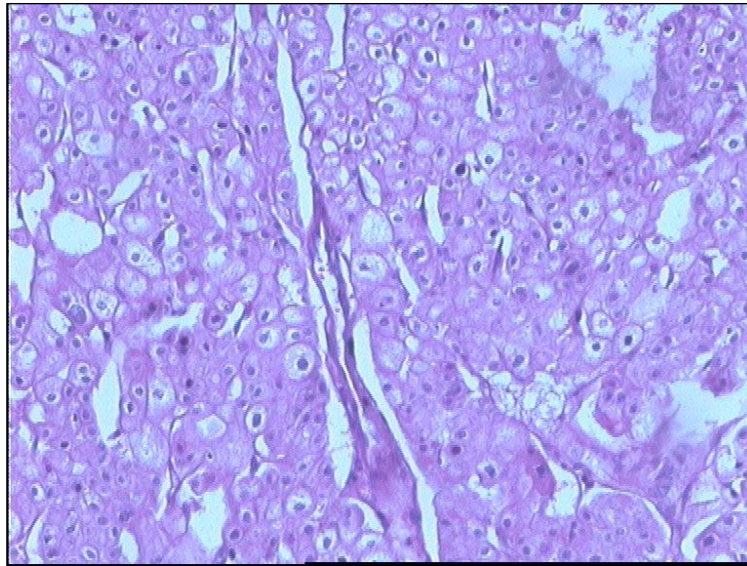


Figure 12 : Prolifération tumorale agencée en travées et en cordons (HE x 100)
Diagnostic : carcinome chromophile (cas n°8)

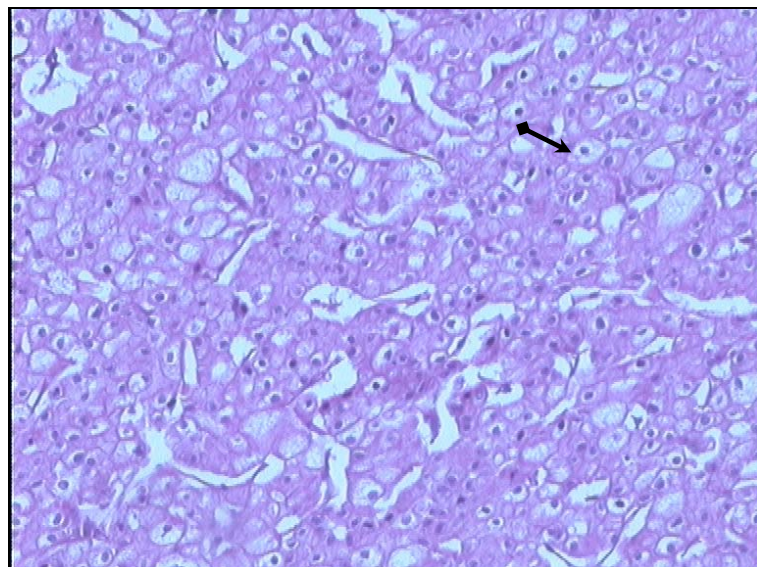


Figure 13 : Cellules tumorales avec un aspect végétal.
Les noyaux ont une chromatine dense entourée d'un halo clair périnucléaire
(HE x 100)
◀→ = Halo clair
Diagnostic : Carcinome chromophile (cas n°8)

3-5 Le carcinome des tubes collecteurs (Bellini) :

Ce cas a été diagnostiqué sur une pièce de NTE associée à une surrénalectomie vu l'importance de la taille tumorale qui atteignait 20 cm et la localisation polaire supérieure du néoplasme.

a- Macroscopie :

A la coupe : le néoplasme mesurait 12cm de grand axe et siégeait au pôle supérieur. Il était polychrome et de consistance ferme. Il était le siège d'importants remaniements nécrotico-hémorragiques. (Voir tableau IX)

b- Microscopie :

La prolifération tumorale était faite de deux contingents :

Le contingent prédominant était fait de tubes revêtus de cellules cubiques simples, à noyau ovoïde, à chromatine fine muni d'un nucléole visible au fort grossissement. Le deuxième contingent était fait de lobules à cellules polygonales avec un cytoplasme éosinophile clarifié par place, à noyau ovoïde hyperchrome. Les mitoses étaient peu nombreuses. La stroma réaction était grêle fibreuse. On notait l'absence d'embols vasculaires. (Voir tableau X)

Les figures n°14, n°15, et n°16 représentent les coupes histologiques du carcinome de Bellini du cas n°9 de notre étude.

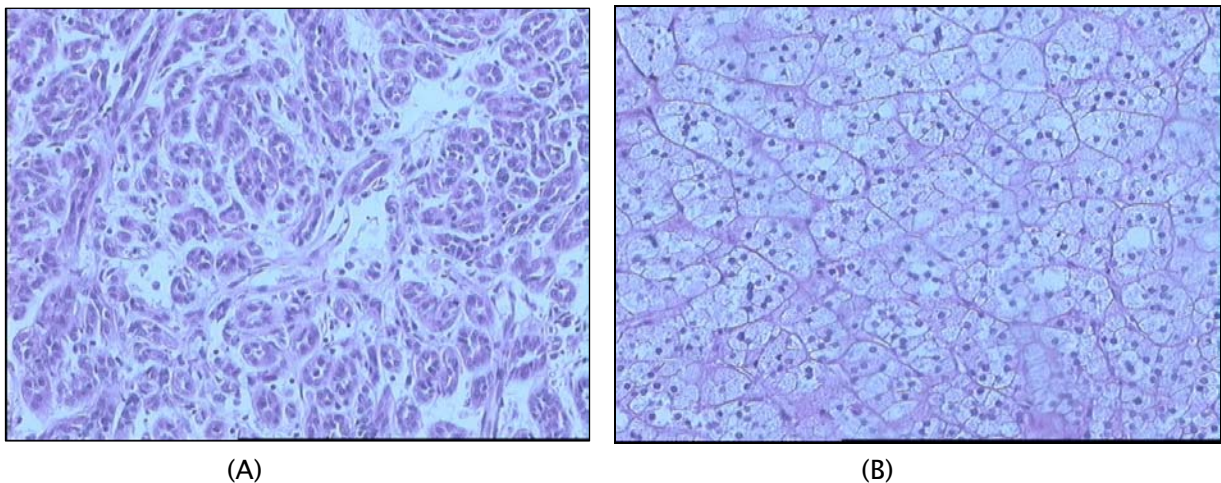


Figure 14 : Prolifération carcinomateuse infiltrante à double contingent :

(A) contingent fait de tubes (HE x100)

(B) contingent fait de lobules (HEx100)

Diagnostic : Carcinome des tubes collecteurs de Bellini (cas n°9)

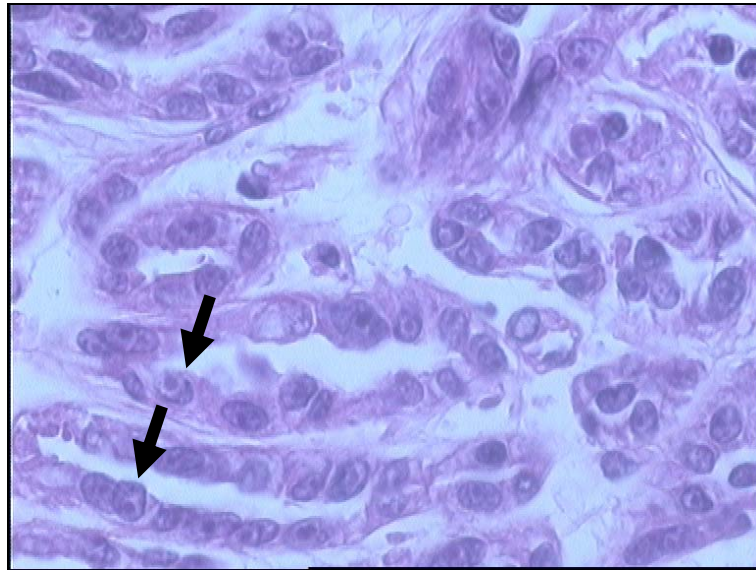


Figure 15 : Tubes faits de cellules tumorales à noyau ovoïde à chromatine fine muni d'un nucléole proéminent faisant parfois protrusion au pôle apical du noyau :aspect en clou de tapissier (HE x 200)

➡ = Nucléole proéminent

Diagnostic : Carcinome des tubes collecteurs de Bellini (cas n°9)

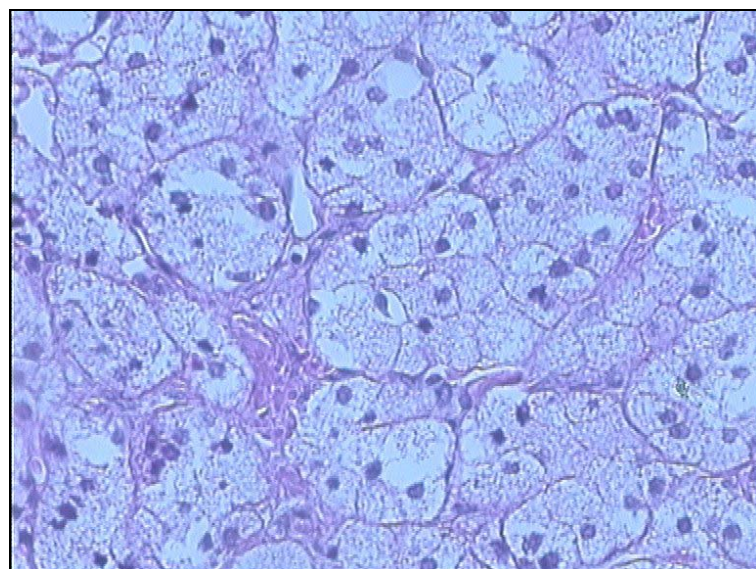


Figure 16 : Lobules faits de cellules polygonales jointives. Les noyaux sont hyperchromes ovoïdes (HE x 200)

Diagnostic : Carcinome des tubes collecteurs de Bellini (cas n°9)

3-6 Le carcinosarcome :

Le carcinosarcome était retrouvé chez deux patients dont le diagnostic anatomopathologique a été établi sur une pièce de NTE associée à une surrénalectomie et à une lymphadénectomie dans un cas (cas n° 11), et sur une biopsie exérèse tumorale dans l'autre cas (cas n°10). Ce dernier avait une tumeur adhérente aux gros vaisseaux rétropéritonéaux. Il était classé T4bN1M1.

a- Macroscopie :

La taille du néoplasme était de 7cm (pour le cas n° 10) et de 19,5 cm (pour le cas n°11) avec une taille moyenne de 13,25 cm. Le néoplasme était (dans le cas n°10) de couleur blanchâtre, et de consistance élastique. Il était dissocié par des foyers hémorragiques. Dans le cas n° 11 le néoplasme occupait la totalité du parenchyme rénal, de couleur blanchâtre, de consistance élastique. Il était le siège de remaniements nécrotiques et kystiques. (Voir tableau IX)

b- Microscopie :

– Dans le cas n° 10 : On notait la présence d'un mélange de cellules globuleuses éosinophiles à noyau arrondi fortement nucléolé, des cellules fusiformes à cytoplasme éosinophile mal limité, à noyau allongé hyperchrome, et des cellules monstrueuses multinucléées.

– Dans le cas n° 11 : l'architecture tumorale était un mélange de structure tubulaire, cordonale et alvéolaire. Les cellules tumorales étaient : polygonales éosinophiles à noyau ovoïde muni d'un petit nucléole. Il existait des cellules anaplasiques à noyau anisocaryotique fortement nucléolé, et des cellules fusiformes éosinophiles à noyau allongé ou ovoïde et fortement nucléolé.

L'activité mitotique et les atypies cytonucléaires étaient importantes dans les 2 cas. On notait la présence d'embols vasculaires. La stroma réaction était grêle fibreuse riche en vaisseaux congestifs dans les 2 cas. (Voir tableau X)

Les figures n°17, n°18, et n°19 représentent l'aspect histologique du carcinosarcome du cas n°10 de notre série.

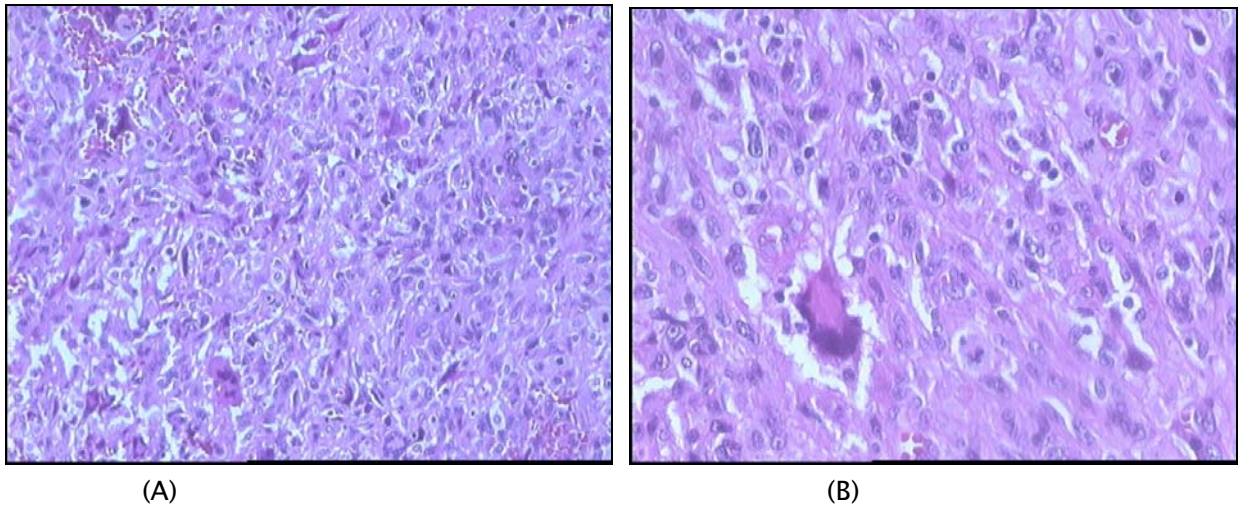


Figure 17 : carcinosarcome (cas n°10)

- (A): Prolifération tumorale maligne à cellules pléomorphes riches en atypies cytonucléaires (HE x 100)
(B) : Noyaux anisacaryptiques hyperchromes siège de mitoses anormales (HE x 100)

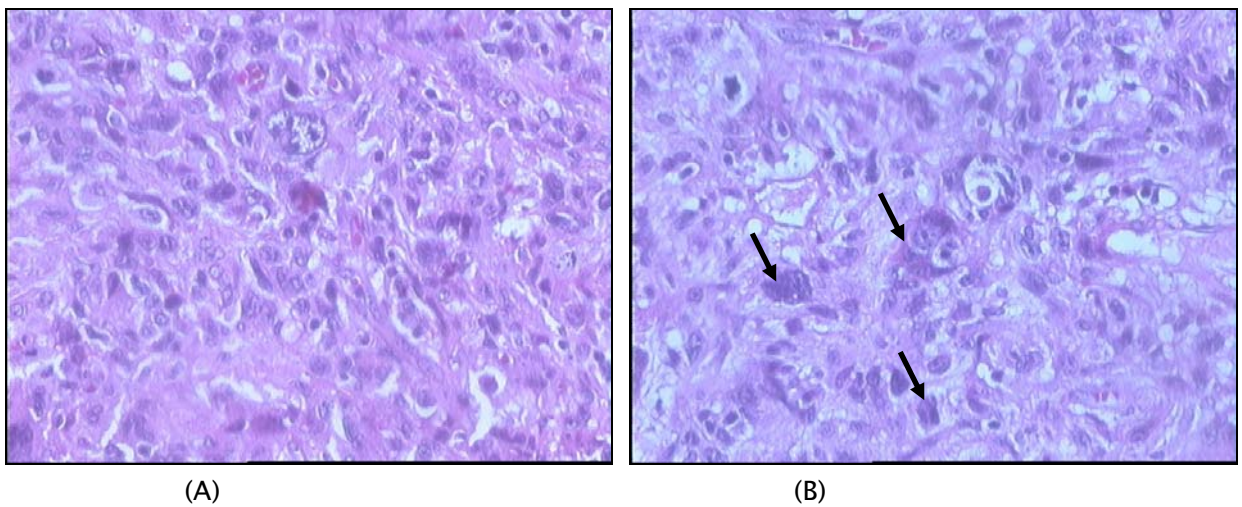


Figure 18 : carcinosarcome (cas n°10)

- (A) : Rapport nucléocytoplasmique élevé. Les Noyaux sont anisocaryotiques fortement nucléolés .(HE x 100)
(B) → = Cellules monstrueuses multinucléées (HE x 100)

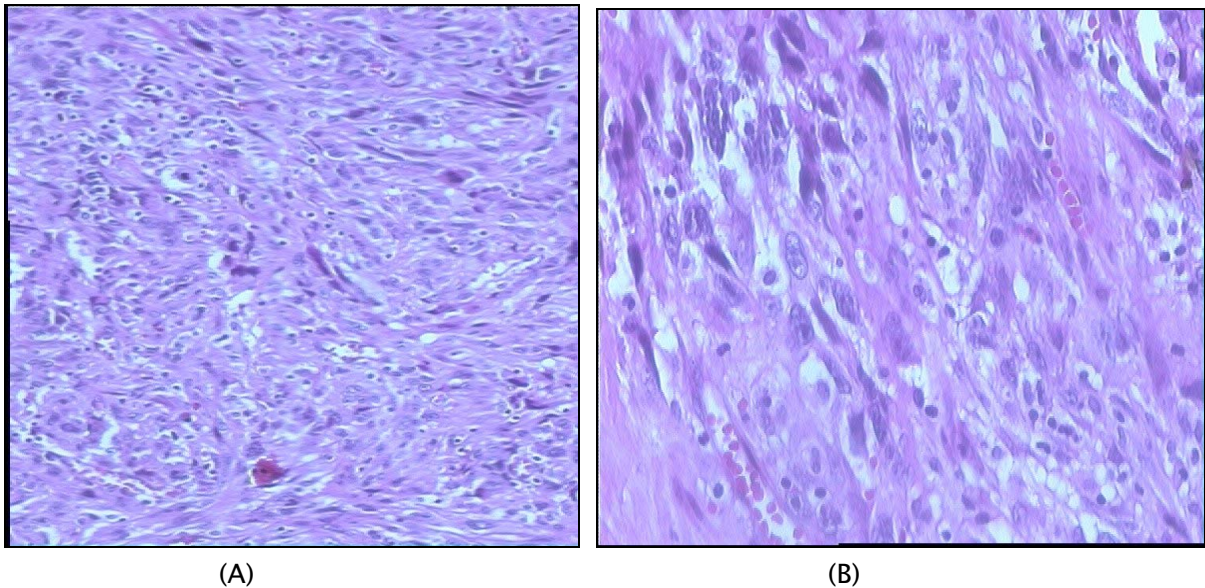


Figure 19 : carcinosarcome (cas n°10)

(A) : contingent sarcomateux prédominant fait de cellules fusiformes riches en atypies cytonucléaires. (HE x 100)

(B): Prolifération tumorale à contingent fusiforme prédominant (HE x 200)

3-7 Le carcinome rénal juvénile :

Il s'agissait d'un seul cas de carcinome juvénile (cas n°12) dont le diagnostic a été établi sur une pièce de NTE. Il n'a pas bénéficié d'un curage ganglionnaire car le diagnostic préopératoire de ce type était difficile.

a- Macroscopie :

La tumeur était de siège médio rénal et polaire inférieure. Elle mesurait 30 cm de grand axe. Elle pesait 5 kg. Elle était polychrome, de consistance solido-kystique. Elle était le siège de remaniements hémorragiques, nécrotiques et kystiques. (Voir tableau IX)

b- Microscopie :

L'architecture carcinomateuse était tubulo-papillaire.

On notait la présence de 2 contingents : le premier renfermait des cellules à cytoplasme éosinophile abondant, à noyau anisocaryotique de taille moyenne à grande muni d'un nucléole proéminent, avec de rare mitoses. Le deuxième contingent comportait des cellules claires. (voir tableau X).

Tableau IX: Macroscopie des tumeurs rénales particulières

Les cas Etudiés	Taille tumorale (grand axe)	Siège néoplasme	Couleur néoplasme	Consistance néoplasme	Limite néoplasme	Remaniements
Cas N° 1	7cm	Exorénal	Blanc- grisâtre	ferme	NP	Absents
Cas N° 2	16cm	Médiorénal	Jaune – chamois	élastique	Bien limité	Hémorragiques Nécrotiques
Cas N° 3	5cm	Médiorénal	blanchâtre	élastique	Bien limité	Absents
Cas N° 4	7cm	Pôle	NP	ferme	NP	Absents
Cas N° 5	8cm	Pôle inférieur	NP	ferme	Bien limité	Absents
Cas N° 6	0,6cm et 7cm (multifocal)	Pôle supérieur	Blanc- grisatre	ferme	NP	Nécrotiques
Cas N° 7	2,5cm	Pôle moyen	Blanc- grisatre	élastique	Bien limité	Absents
Cas N° 8	16cm	Pôle supéro- moyen	Blanc- grisâtre	élastique	Mal limité	Hémorragiques + cicatrice blanchâtre centrale
Cas N° 9	12cm	Pôle supérieur	polychrome	ferme	Mal limité	Hémorragiques Nécrotiques
Cas N° 10	7cm	Matériel fragmenté	blanchâtre	élastique	Matériel fragmenté	Hémorragiques
Cas N° 11	19,5cm	Totalité rein	blanchâtre	élastique	Mal limité	Nécrotiques Kystiques
Cas N° 12	30cm	Pôle inférieur et médiorénal	polychrome	Solido- kystique	Mal limité	Hémorr/ nécro/ Kystiques

NP= non précisé hémorr=hémorragiques Nécro=nécrotiques

Tableau X: Microscopie des tumeurs rénales particulières

Les cas étudiés	Architecture	Cellules	Cytoplasme	Noyau	Chromatine
Cas N° 1	En faisceaux	Musculaires lisses	éosinophile	Régulier	NP
Cas N° 2	En faisceaux	Musculaires lisses	Variable	NP	NP
Cas N° 3	NP	Grandes régulières	Eosinophile Large	Rond	Dense
Cas N° 4	Tubes + Papilles	Cubiques	Basophile	Monomorphe	Dense
Cas N° 5	Tubes + Papilles	Petites tailles	Basophile	Volumineux	NP
Cas N° 6	Tubes + Papilles	Eosinophiles	Eosinophile	Volumineux	NP
Cas N° 7	Cordons + Tubes + Travées	Clares Eosinophiles	Eosinophile +/- clair bien délimité	Anisocytose	Poussièreuse
Cas N° 8	Travées + alvéoles	Petite taille à moyenne	Eosinophile	Entouré par un halo clair	Dense
Cas N° 9	Tubes + lobules	Cubiques Polygonales	Eosinophile +/- Clair	ovoïde	Fine et/ou dense
Cas N° 10	NP	Globuleuses Fusiformes Multinuclées	Eosinophile + Clair	Rond + allongé	Dense
Cas N° 11	Tubes + Papilles + cordons	Polygonales anaplasique Fusiformes	Eosinophile	Ovoïde Allongé + Anisocytose	NP
Cas N° 12	Tubes + Papilles	Clares Eosinophiles	Eosinophile + Clair	Anisocytose	NP

NP = non précisé

Tableau X: Microscopie des tumeurs rénales particulières

Les cas étudiés	Présence de nucléole	Mitoses Ou atypies nucléaires	Stroma réaction	Embols Vasculaires	Autres
Cas N° 1	Absent	Absents			Vaisseaux+Tissu Adipeux
Cas N° 2	Absent	Atypies nucléaires sans mitoses			Vaisseaux+Tissu adipeux
Cas N° 3	Absent	Absents			
Cas N° 4	Présent	Absents	Grêle	Absents	Histiocytes spumeux
Cas N° 5	Absent	Atypies+ Mitoses rares	Grêle	Présents	
Cas N° 6	Présent	Absents	Fibreuse	Présents	Calcifications + macrophages
Cas N° 7	Présent	Mitoses Importantes	Grêle fibreuse	Absents	
Cas N° 8	Absent	Atypies cytonucléaires	Grêle	Présents	Nécrose tumorale
Cas N° 9	Présent	Mitoses Peu Importantes	Grêle fibreuse	Absents	
Cas N° 10	Présent	Atypies+Mitoses importantes	Grêle fibreuse +vx congestifs	Absents	
Cas N° 11	Présent	Mitoses importantes	Grêle fibreuse +vx congestifs	absents	
Cas N° 12	Présent	NP	Fibro-inflammatoire	absents	

NP= non précisé

vx= vaisseaux

L'examen anatomopathologique a permis également d'étudier les caractères macroscopiques et microscopiques des différentes structures périrénales notamment la surrénale, la graisse périrénale, la capsule rénale, les ganglions et le hile rénal afin de pouvoir établir une classification pTNM.

L'atteinte de la graisse périrénale a été notée dans trois cas (les cas n°8, n°9, et n°11). L'envahissement de la capsule rénale a été retrouvé dans six cas (les cas n°4, n°5, n°6, n°8, n°9, et n°11). La graisse périrénale et la capsule rénale ont été prises par la tumeur dans le cas n°1. Le

Les tumeurs rénales particulières: aspects anatomopathologiques et évolutifs

hile rénale a été indemne de toute prolifération tumorale dans les onze cas étudiés en dehors du cas n°10 dont on ne pouvait déduire l'extension veineuse microscopique car il s'agissait d'une simple biopsie rénale. Le curage ganglionnaire a été réalisé dans deux cas (cas n°7 et n°11). Il était non métastatique dans les deux cas. (Voir tableau XI)

Tableau XI : Données histologiques de l'extension locorégionale des cas étudiés

Les cas étudiés	La surrénale		La graisse périrénale		La capsule rénale		Le hile rénal (veine rénale)		Les ganglions du hile	
	macro	Micro	Macro	Micro	Macro	Micro	Macro	Micro	macro	micro
Cas N° 1	Φ	Φ	Prise dans la tumeur	Prise dans la tumeur	Prise dans la tumeur	Prise dans la tumeur	Non envahi	Non envahi	Σ	Σ
Cas N° 2	Φ	Φ	Non envahie	Non envahie	Non envahie	Discontinue	Libre	Non tumoral	Σ	Σ
Cas N° 3	Φ	Φ	Non envahie	Non envahie	Non envahie	Non envahie	Libre	Non tumoral	Σ	Σ
Cas N° 4	Φ	Φ	Non envahie	Non envahie	Envahie	Envahie	Non envahi	Non tumoral	Σ	Σ
Cas N° 5	Φ	Φ	Non envahie	Non envahie	Non envahie	Envahie	Non envahi	Non tumoral	Σ	Σ
Cas N° 6	Non envahie	Non envahie	Non envahie	Non envahie	Non envahie	Envahie	Non envahi	Non tumoral	Σ	Σ
Cas N° 7	Φ	Φ	Non envahie	Non envahie	Non envahie	Non envahie	Non envahi	Non tumoral	Pèse 5g	Non tumoral
Cas N° 8	Non envahie	Non envahie	Non envahie	envahie	Non envahie	envahie	Libre	Non tumoral	Σ	Σ
Cas N° 9	NP	Non envahie	Non envahie	envahie	Non envahie	Envahie	Non envahi	Non tumoral	Σ	Σ
Cas N° 10	Φ	Φ	biopsie	biopsie	Biopsie	biopsie	biopsie	biopsie	Σ	Σ
Cas N° 11	Non envahie	Non envahie	Non envahie	envahie	Envahie	Envahie	Non envahi	Non tumoral	Non précisé	Non tumoral
Cas N° 12	Φ	Φ	Non envahie	Non envahie	Non envahie	Non envahie	Non envahi	Non tumoral	Σ	Σ

Macro= macroscopie/ micro=microscopie/ Φ =pas de surrénalectomie/ Σ=pas de curage ganglionnaire

4- L'étude immunohistochimique :

L'étude immunohistochimique a été faite dans deux cas:

- le premier cas (cas n°1) : il s'agissait d'un angiomyolipome où les cellules tumorales exprimaient le marqueur HMB45 et n'exprimaient pas les anticorps anticytokératine.
- le deuxième cas (cas n°10) : où les cellules tumorales exprimaient l'anticorps antivimentine alors qu'elles n'exprimaient pas l'anticorps anticytokératine. Il s'agissait très probablement d'un carcinosarcome où le contingent sarcomateux était prédominant. Les autres types histologiques n'ont pas bénéficié d'étude immunohistologique par défaut de moyens.

5- Les facteurs hisopronostiques

5-1 Le grade nucléaire de Fuhrman :

Le grade nucléaire de Fuhrman est le grade histopronostique de référence utilisé en routine pour le carcinome à cellules rénales. Il est basé sur la morphologie nucléaire et nucléolaire et sur la présence de cellules monstrueuses. Ce grade a été précisé chez les neufs cas de carcinomes étudiés. Quatre cas étaient de grade II (les cas n°4, n°6, n°7, et n°9). Les cas (n°5, n°8, n°11, et n°12) étaient de grade III. Le grade IV a été retrouvé chez un seul cas (cas n°10). (Voir tableau XII)

5-2 La classification pTNM :

Les cas de carcinomes étudiés étaient classés en pT3NxMx dans trois cas (les cas n°4, n°5, n°9 et n°12), en pT3aNxMx dans le cas n°8, en pTaNoMx dans le cas n°11, en pT1bNxMx dans le cas n°6 et en pT1NxMx dans le cas n°7. Cette classification n'a pas pu être établie pour le 10^{ème} cas car il s'agissait d'une simple biopsie exérèse tumorale. (Voir tableau XII)

**Tableau XII: Récapitulatif des facteurs histopronostiques
des cas de carcinomes rénaux particuliers :**

Les cas étudiés	Grade nucléaire de Fuhrman	Classification pTNM
Cas N° 4	Grade II	pT3pNxPMx
Cas N° 5	Grade III	pT3pNxPMx
Cas N° 6	Grade II	pT1bpNxPMx
Cas N° 7	Grade II	pT1pN0PMx
Cas N° 8	Grade III	pT3apNxPMx
Cas N° 9	Grade II	pT3pNxPMx
Cas N° 10	Grade IV	Matériel biopsique
Cas N° 11	Grade III	pT3apN0PMx
Cas N° 12	Grade III	PT3pNxPMx

IX. L'évolution :

1 – A court terme :

Les suites post opératoires étaient simples chez dix malades en dehors de deux cas (les cas n° 4 et n° 10). Le premier (cas n°4) avait un carcinome papillaire et a présenté une surinfection de la paroi. Ce dernier s'est amélioré sous traitement médical. Le deuxième cas (cas n° 10) présentait un carcinosarcome métastatique qui envahissait les gros vaisseaux rétroperitonéaux l'aorte et la VCI. Il était décédé au 2^{ème} jour du post opératoire probablement dans un tableau d'embolie pulmonaire. (La cause du décès n'était pas mentionnée sur le dossier clinique)

2- A long terme :

Huit malades étaient perdus de vue et n'avaient bénéficié d'aucun bilan de contrôle.

La TDM thoraco-abdominale de contrôle à 6 mois a été faite chez trois patients dont deux cas de carcinome papillaire (les cas n° 4 et n° 6) et un cas de carcinome chromophile (cas n° 8). Elle était normale pour les trois cas. Celle réalisée à 12 mois était sans particularité pour le cas n°6 du carcinome papillaire qui était perdu de vue après un recul de 12 mois. La TDM à 12 mois était normale dans le cas n°8 porteur d'un carcinome chromophile qui était décédé par la suite dans un tableau de choc septique de cause indéterminée. Elle révélait une ascite carcinomateuse chez le cas n° 4 ayant un carcinome papillaire de type1. Ce dernier cas a été adressé en oncologie pour thérapie ciblée. Par défaut de moyens il a bénéficié d'un traitement symptomatique (ponction d'ascite) puis a été perdu de vue dès sa 2^{ème} consultation.



DISCUSSION

I. Epidémiologie:

1 – Epidémiologie descriptive:

1-1 L'âge:

Le carcinome à cellules rénales survient en général chez le sujet âgé à la 6^{ème}, 7^{ème} décade de vie [8]. L'âge moyen du CCR est variable selon les auteurs. Il est de 59,6ans dans la série de POISSON (2005) et de 61ans dans la série de PAYROMAURE. [9–10]

Le carcinome rénal juvénile a un âge moyen égal à 35 ans, mais certains cas ont été rapportés chez l'enfant. [11–12]

L'angiomyolipome atteint le sujet jeune d'environ 40ans [13]. L'adénome oncocytaire a un âge moyen de 60,5 plus ou moins 11,6 ans [14].

L'âge moyen de l'ensemble de ces tumeurs varie entre 48,7ans et 49,12 ans.

Dans notre série l'âge moyen était de 43ans. Ce jeune âge de découverte peut être expliqué par la découverte de plus en plus fréquente de tumeurs rénales par l'imagerie médicale.

1-2 Le sexe:

Les tumeurs à cellules rénales y compris l'adénome oncocytaire, le carcinome papillaire, le carcinome de Bellini et le carcinome juvénile touchent souvent l'homme plus que la femme [11–13–15]. A l'exception du carcinome chromophile qui ne présente pas une prépondérance nette du sexe. [16]

L'angiomyolipome intéresse l'adulte jeune de sexe féminin lorsqu'il s'agit de sa forme sporadique (80 % des cas). Il ne présente aucune prépondérance du sexe lorsqu'il se voit dans le cadre de la Sclérose Tubéreuse de Bourneville. [17]

Les données de notre série correspondent à ceux de la littérature en dehors du carcinome papillaire retrouvé chez deux femmes pour un homme. Le carcinome de Bellini et le carcinome juvénile sont retrouvés chez des malades de sexe féminin. Cependant la rareté des cas étudiés ne permet pas d'évaluer avec précision une prédominance donnée.

2- Les facteurs de risque et l'étiopathogénie:

Les facteurs de risque qui ont été recherchés dans notre série sont : la profession, le tabac, le diabète, l'hypertension artérielle, la notion d'hémodialyse, et certaines phacomatoses.

2-1 La profession:

A la suite de nombreuses études épidémiologiques entreprises depuis près d'un quart de siècle, un certain nombre d'agents chimiques ont été définis comme cancérogènes rénaux suite à une exposition prolongée.[18]

Les différents risques professionnels rapportés dans la littérature sont: les industries pétrolières, les cokeries, l'exposition à l'amiante, au cadmium, aux solvants contenant du benzène ou du trichloréthylène (TRI) [19–20–21].

Dans notre série aucune profession à risque n'a été retrouvée.

2-2 Le tabac:

C'est l'un des facteurs du risque certain du cancer rénal. Ce lien de causalité entre la consommation de tabac et le CCR est aujourd'hui bien établi. Il serait à l'origine d'environ 20 à 30% des CCR parmi les hommes et 10 à 20% parmi les femmes. [22]

En effet, dans notre série le tabac a été retrouvé dans 33,33% des cas de sexe masculin (les cas n°4, n°8, et n°10), ce qui concorde avec les données de la littérature.

2-3 Le diabète:

A partir d'une étude rétrospective portant sur 153862 patients, il se confirme qu'en comparaison à la population générale, les diabétiques avaient un risque significativement élevé de cancer rénal. [23]

Dans notre étude un seul malade (cas n°10) était diabétique de type II.

2-4 L'hypertension artérielle:

De nombreuses études de cohortes et de cas-témoins ont été réalisées depuis les années 80 permettent d'affirmer une association entre l'HTA et la survenue du cancer. Il semble que l'HTA multiplie par deux en moyenne le risque de cancer rénal, ce risque varie de 1,4 à 3

suivant les séries. [24] Les antihypertenseurs incriminés sont les diurétiques thiazidiques, les bêtabloquants, plus récemment les inhibiteurs de l'enzyme de conversion. [24–25].

Compte tenu de la faible incidence du cancer du rein par rapport à la fréquence de l'HTA, il paraît difficile d'envisager un dépistage systématique d'un cancer rénal par une échographie. Cette dernière a une sensibilité et une spécificité insuffisante, raison pour laquelle certains auteurs préconisent une prévention primaire par un traitement antihypertenseur diurétique de courte durée et limité aux sujets âgés.

Dans notre série une seule patiente (cas n°5) était hypertendue mal suivie et chez qui le traitement antihypertenseur n'était pas précisé. De même que la littérature, les résultats de notre série ne permettent pas de recommander le dépistage systématique du cancer rénal chez tout patient hypertendu.

2-5 L'obésité:

Malgré que le mécanisme conduisant à l'existence d'une association entre le risque de CCR et l'obésité n'est pas bien élucidé mais il semblerait que la fréquence des variations pondérales et l'association avec un taux élevé d'oestrogènes puissent jouer un rôle important [18].

L'obésité ne faisait pas partie des facteurs de risque étudiés dans notre série. L'absence de prise de poids et de la taille n'a pas permis de calculer l'indice de masse corporelle chez nos malades étudiés.

2-6 Les facteurs nutritionnels :

Les facteurs de risque liés à l'alimentation sont : un apport énergétique important fait de protéines d'origine animale et de graisse et un faible apport en vitamines E, C, en Mg et en oligoéléments [23].

A l'inverse une alimentation riche en fruits, en légumes aurait un effet protecteur [22].

Le café, le thé et l'alcool ne semblent pas être des facteurs de risque du CCR. [26–27]

La nutrition ne faisait pas partie des facteurs de risque étudiés dans notre série.

2-7 L' hémodialysé avec dysplasie multikystique:

La particularité du CCR survenant dans ce contexte est l'âge de survenue précoce de moins de 45ans, l'ancienneté de la dialyse la prédominance masculine, la multifocalité dans 50%des cas, la bilatéralité dans 9%, et une histologie tubulo–papillaire prédominante [8–28].

Aucun patient de notre série n'a présenté une insuffisance rénale et ne subissait pas d'hémodialyse.

2-8 Le transplanté rénal :

Le développement d'un cancer sur un rein transplanté est une complication rare, volontiers tardive et potentiellement métastatique. Cela impose une surveillance échographique périodique régulière et prolongée des reins transplantés. [29]

Dans notre série aucun malade n'avait bénéficié d'une transplantation rénale.

2-9 L'infection urinaire:

Selon une étude menée par PARKER et MURAI, l'infection urinaire augmente le risque de développement du cancer du rein, ce risque est d'autant plus important si le sujet est fumeur et de sexe masculin. [30–31]

Dans notre série l'infection urinaire confirmée par l'examen cyto bactériologique des urines a été notée chez une patiente non tabagique (cas n°5). Les germes incriminés étaient le pseudomonas. Vu la rareté des cas, nos résultats discordent avec ceux de la littérature.

2-10 Les facteurs héréditaires:

Certaines phacomatoses notamment la maladie de Von–Hippel–Lindau, la Sclérose Tubéreuse de Bourneville, et le syndrome de Sturge–Weber augmentent le risque de survenue de cancer du rein [13]. Il s'ajoute actuellement le syndrome de Birt–Hogg–Dubé (BHD). Dans une étude récente, Pavlovich a répertorié 130 tumeurs chez 30 patients atteints du syndrome de BHD : 50 % étaient des tumeurs hybrides, 34 % des carcinomes chromophobes, 10 % des carcinomes à cellules claires et 6 % des oncocytomes. [32]

Aucun de nos patients n'avait des antécédents de cancers familiaux, ni de pathologie rentrant dans le cadre d'une maladie héréditaire.

2-11 Les facteurs génétiques:

L'anomalie chromosomique la plus fréquente dans le carcinome à cellules claires est une délétion ou un réarrangement du bras court du chromosome 3 (3p), 50 % des CCR montrent une mutation du gène VHL. [3]

Les autres types histologiques auraient un génotype différent à l'origine de nouvelles classifications cytogénétiques des cancers du rein.

✚ La tumeur tubulo-papillaire: aurait une évolution en 2 phases: l'initiation tumorale serait la perte du chromosome Y chez l'homme et le gain des chromosomes 7 et 17 ; la progression tumorale serait acquise par le gain d'un chromosome 12, 16 ou 20 et la perte du chromosome 14 [33]. Selon l'étude de Gunawan et al, la trisomie 7 et 17 est beaucoup plus fréquente dans le type 1 que dans le type 2. En plus le type 2 présente plus d'aberrations chromosomiques que le type 1, particulièrement le gain du chromosome 1q et la délétion du chromosome 8p, 11 et 18 [34]. Une mutation germinale du gène Met (7-p31) a été mise en évidence dans les formes familiales des tumeurs tubulo-papillaires du rein [35]. La délétion du chromosome 3, caractéristique du carcinome à cellules claires est par contre absente. [36]

✚ Les carcinomes à cellules chromophobes: ont la particularité de présenter de très nombreuses pertes chromosomiques qui affectent essentiellement les chromosomes 1, 2, 6, 10, 13, 17 et 21. [37-38-39] Des anomalies mitochondriales ont été mises en évidence dans ce type de carcinome [40]

✚ Les carcinomes des tubes collecteurs de Bellini: leur cytogénétique reste une voix de recherche à développer mais actuellement ils peuvent être caractérisés par la perte des bras long des chromosome 1 et 13 et du bras court du chromosome 8, et par la présence de monosomies 1, 6, 14, 15, 22. [41]

✚ Le carcinome juvénile: ce type de carcinome implique constamment une translocation du locus du gène TFE3 situé en Xp11.2. Le résultat de ces translocations est l'apparition d'un

gène de fusion entre TFE3 et le gène PRCC situé en 1q21, parfois avec le gène ASPL situé en 17q25.[42]

✚ L'oncocytome: Les anomalies cytogénétiques décrites dans l'adénome oncocyttaire sont la perte combinée du chromosome 1 et Y, le réarrangement des bandes 11q12-13, la perte du 14q et du chromosome 19. [43-44]. Des anomalies spécifiques de l'ADN mitochondrial ont été mises en évidence et certains auteurs ont suggéré que ces anomalies de l'ADN mitochondrial sont à l'origine des adénomes oncocytaires [45-46]

✚ L'angiomyolipome: il peut se voir dans le cadre de la Sclérose Tubéreuse de Bourneville, dont les mutations des gènes TSC1 et TSC2 sont responsables de la genèse tumorale [47-48]. Les formes sporadiques de l'angiomyolipome se caractérisent par des délétions concernant le locus 5q33-34 [49] ou même mutation du gène TSC2. [50].

Aucun de nos patients n'a pu bénéficier d'une étude cytogénétique par défauts de moyens.

II. Etude clinique:

1- Les circonstances de découverte:

Le mode de révélation des tumeurs rénales s'est modifié depuis l'essor de l'imagerie numérique puisque 40 à 60% des tumeurs rénales sont découverts fortuitement. [51]

Cependant la découverte clinique peut se faire par des signes urologiques ou généraux à savoir:

- L'hématurie qui présente la manifestation urologique la plus fréquente. Elle est isolée dans 20% des cas, totale, macroscopique, indolore et intermittente. [13]
- Suivie des lombalgies qui représentent le mode de découverte dans 20 % des cas. La masse rénale palpable demeure une circonstance de plus en plus rare [8-13].

La tumeur rénale peut être révélée par un syndrome paranéoplasique regroupant une hypercalcémie, une hypertension artérielle, et une polyglobulie. Le syndrome de Stauffer associe une altération de la fonction hépatique, une fièvre, une asthénie, une leucopénie et peut être

révélateur d'une tumeur rénale. Les métastases synchrones sont révélatrices dans 30 % des cas. [13–52].

Dans notre série onze cas étaient symptomatiques. Un seul cas (cas n°1) a été découvert fortuitement par une tomodensitométrie abdominale faite dans le cadre du bilan de contrôle d'une néoplasie du col utérin. Dans notre série La symptomatologie clinique était majorée par les lombalgies. Elle était retrouvée chez neuf cas, suivie de l'hématurie chez cinq cas et de la masse palpable dans trois cas. Cependant la rareté des cas étudiés explique la discordance clinique avec celle de la littérature.

Au sein de ces tumeurs rénales quelques unes ont des particularités sur le plan clinique, on cite:

L'angiomyolipome est dans la majorité des cas unique et asymptomatique. Il est découvert fortuitement à l'occasion d'une imagerie pratiquée pour d'autres motifs. Cependant 52% des tumeurs sont symptomatiques au delà de 4 cm alors que 24% le sont à moins de 4 cm. [53]

Le mode de révélation peut se manifester par une douleur lombaire (plus de 50%) en rapport avec une hémorragie intra tumorale, par une hématurie (20%), par une hypertension artérielle, rarement par une masse palpable. [53–54]

Il peut se présenter dans un état de choc bruyant en rapport avec un saignement massif intra ou périrénal spontané ou après un traumatisme minime. [55]

Dans certains cas une fièvre peut être associé à l'angiomyolipome. [54]

Notre étude comportait deux cas d'angiomyolipome : l'un était symptomatique avec des lombalgies fébriles (cas n°2). L'autre cas (cas n°1) était de découverte scanographique fortuite lors d'un bilan de contrôle d'un cancer du col utérin.

L'adénome oncocytaire est souvent asymptomatique et de découverte fortuite dans 62% des cas selon l'étude rétrospective européenne de ROMIS sur 32 adénomes oncocytaires. [14]

Cependant 17 à 21% des patients se présentent avec une hématurie, des lombalgies ou une masse palpable [56]. Aucun signe général (asthénie, amaigrissement, anorexie ou fébricule) n'a été rapporté pour ce type de tumeur. [57]

Le cas de notre étude (cas n° 3) s'est révélé par des lombalgies isolées.

Le carcinome chromophile ne présente aucune particularité clinique. Selon l'étude de Klatte et al portant sur 124 carcinomes chromophiles 61% des cas étaient découvertes fortuitement. [58]

Les deux cas de notre série étaient tous symptomatiques : l'un des deux malades s'est présenté pour des lombalgies droites isolées (cas n°7) et l'autre malade s'est présenté pour une énorme masse palpable droite (cas n°8).

Le carcinome de Bellini est souvent symptomatique. Les signes cliniques sont: une hématurie, une lombalgie, une masse rénale palpable et des signes généraux sans aucun syndrome paranéoplasique rapporté. [59–60]

Dans notre série la patiente (cas n°9) s'est présentée pour des signes urologiques à savoir une hématurie avec des lombalgies et non au stade métastatique.

Le carcinosarcome ne présente aucun mode de révélation spécifique en dehors de la fréquence des formes métastatiques intéressant surtout les poumons, l'os, le foie, les ganglions, et le cerveau. [61]

Un seul cas des deux carcinosarcome dans notre série (cas n°10) avait en plus des signes urologiques, une métastase ganglionnaire sus claviculaire gauche.

Le carcinome rénal juvénile peut être révélé par une masse abdominale avec hématurie, un syndrome paranéoplasique ou un stade avancé avec des métastases essentiellement ganglionnaires. [62]

La patiente de notre étude (cas n°12) s'est présentée pour une énorme masse abdominale.

Le carcinome papillaire n'a aucune spécificité clinique.

2- L'examen clinique:

L'examen clinique s'oriente vers la fosse lombaire, les aires ganglionnaires, la recherche de signes de compression veineuse ou des signes de métastases à distance hépatique, pulmonaire, osseuse ou cérébrale. Indépendamment de l'âge, l'examen clinique permettra aussi d'apprécier les capacités physiques du patient afin de guider la prise en charge ultérieure. [13]

Dans notre étude le contact lombaire était présent chez cinq malades (les cas : n°5, n°6, n°8, n°9, et n°10) tandis que quatre patients (les cas : n°5, n°7, n°9 et n°10) présentaient une sensibilité abdominale et trois malades (les cas : n°1, n°3, et n°4) avaient un examen clinique tout à fait normal. Un seul malade de notre étude (cas n° 10) avait une métastase ganglionnaire sus claviculaire gauche dont le type histologique ultérieur était un carcinosarcome.

III. Etude paraclinique:

1- La biologie:

En pathologie cancéreuse le bilan biologique peut avoir une signification pronostique. Il comporte un bilan préopératoire et un bilan comportant :

1-1 La vitesse de sédimentation:

Une accélération de la VS est présente dans 40 à 50% des cas de cancer rénal. Quand elle est supérieure à 70mm à la 2^{ème} heure, elle constitue un élément de mauvais pronostic. [63]

Le dosage de la vitesse de sédimentation n'a pas été mentionné au niveau des dossiers des cas étudiés.

1-2 L'hémogramme:

Il montre une anémie ou une polyglobulie. L'anémie est associée à un carcinome à cellules rénales dans 30 % des cas. Il s'agit d'une anémie ferriprive secondaire à une sidération médullaire par effet toxique d'une substance circulante sécrétée par la tumeur. La polyglobulie

n'est retrouvée que dans moins de 5 % des cas de carcinomes rénaux. Elle est en rapport avec la synthèse des cellules tumorales de l'érythropoïétine. [64-65]

Dans notre étude un seul malade (cas n°5) avait une anémie hypochrome microcytaire sans polyglobulie. Cette anémie peut s'expliquer d'une part par le processus inflammatoire tumoral et d'autre part par un saignement intratumoral, d'autant plus que le malade rapporte des lombalgies.

1-3 Le bilan hépatique:

Il comporte le dosage des phosphatases alcalines dont l'élévation est souvent retrouvée dans les formes métastatiques, et le dosage des Gamma – glutamyl transpeptidase (gammaGT) constituant le meilleur paramètre pronostic en matière de métastases. [63]

Aucun des patients de notre série n'a bénéficié d'un bilan hépatique hormis le dosage du taux de prothrombine fait dans le cadre du bilan préopératoire.

1-4 La fonction rénale:

La créatinine sanguine est le plus souvent normale en l'absence d'une néphropathie. [63]

Dans notre série la fonction rénale était normale chez neuf cas étudiés avec une créatininémie moyenne de 8,82mg/l.

1-5 La calcémie:

L'hypercalcémie est retrouvée dans 10 à 20 % des cas de carcinome à cellules rénales, avec une incidence élevée pour les stades avancés. Elle due à une production de substances « parathormone-like » (PTH-related protein) ou de prostaglandines par la tumeur [65]

Le dosage de la calcémie n'a été effectué chez aucun malade de notre série par défauts de moyens.

2- L'imagerie médicale:

L'imagerie médicale permet la découverte fortuite de plus en plus des tumeurs rénales, en plus d'affiner la sémiologie radiologique pour améliorer la caractérisation tissulaire.

La tomodensitométrie reste l'examen de référence dans le diagnostic des tumeurs et des kystes du rein. L'échographie permet de préciser la nature solide ou kystique d'une masse rénale. L'imagerie par résonance magnétique joue un rôle complémentaire dans la caractérisation des lésions et peut également se substituer à la tomodensitométrie en cas de contre-indication. [66]

2-1 Le bilan diagnostic:

a) L'échographie:

L'étude systématique des reins lors de l'exploration échographique de l'abdomen est souvent à l'origine de la découverte fortuite de 25 à 30% des tumeurs rénales asymptomatiques. La sensibilité de l'échographie varie entre 60 et 80 % en fonction de la taille tumorale, de la performance de l'appareil utilisé, de l'échogénicité du patient et de l'expérience de l'opérateur [3]. L'échographie permet de différencier une masse solide d'une formation kystique, et d'apprécier l'échogénicité d'une tumeur solide par rapport au rein et à son sinus, son homogénéité, et la présence de calcifications.

Le carcinome à cellules rénales se caractérise par une tumeur hétérogène lorsque le diamètre est supérieur à 5 cm, avec des plages de nécrose hypoéchogènes, voir des calcifications diffuses. Lorsque la taille tumorale est de moins de 3 cm, le carcinome est volontiers hyperéchogène ce qui pose le problème de le différencier d'un angiomyolipome ou d'un adénome oncocyttaire. [67]

Certaines tumeurs rénales ont des aspects échographiques particuliers. On cite alors:

L'angiomyolipome: c'est la seule tumeur bénigne du rein qui peut être caractérisée en imagerie grâce à sa composante graisseuse. Dans sa forme typique, l'angiomyolipome se présente comme une lésion arrondie, bien limitée, d'échostructure hyperéchogène par rapport

au parenchyme rénal, iso voire hyperéchogène par rapport au sinus rénal. Cet aspect est évocateur du diagnostic, mais non spécifique. En effet au moins 5 % des petits cancers du rein, certaines cicatrices d'infection ou d'infarctus ; sont également hyperéchogènes. [53–67]

Une confirmation par une TDM en coupes fines (5 voir 3 mm) est toujours souhaitable.

Dans notre série il s'agissait de deux cas d'angiomyolipome dont le premier (cas n°1) a été découvert fortuitement par une TDM abdominale. Pour le deuxième cas (cas n°2) on ne pouvait déduire les renseignements de l'échographie par manque de dossier radiologique.

L'adénome oncocyttaire: se présente comme une masse solide bien limitée, homogène, isoéchogène, discrètement hyperéchogène par rapport au parenchyme rénal et homogène. Dans les gros oncocytomes (>3 cm), il y a deux éléments évocateurs, d'une part la présence d'une plage centrale hypoéchogène d'aspect stellaire correspondant à la cicatrice fibreuse, et d'autre part une distribution radiaire des vaisseaux intratumoraux à l'échographie-doppler. Cette dernière correspond au classique aspect angiographique « en rayons de roue ». Cependant ce signe n'est pas spécifique. [68–69]

La lésion du cas d'oncocytome dans notre étude (cas n°3) a réalisé l'aspect d'une masse exorénale hypoéchogène, et homogène. Elle était bien limitée et de contours réguliers mesurant 5,7cm. Devant l'absence de cicatrice fibreuse sur l'échographie, on ne pouvait déduire le type histologique.

Le carcinome papillaire: le type 1 se présente comme une masse hypoéchogène, homogène, à développement exorénal, sans renforcement postérieur, sans calcification et sans hypervascularisation enregistrable à l'examen Doppler. L'aspect échogène est moins fréquent. Le type 2 se présente comme une masse à contenu kystique nécrotique. [70]

Notre série comportait trois cas de carcinomes papillaires dont l'aspect échographique de la tumeur était hypoéchogène et sans calcifications intratumorales dans un cas (cas n°5), hétérogène dans le deuxième cas (cas n°6). Cette sémiologie radiologique ne permettait pas de prédire le type histologique dans les deux cas.

Le carcinome chromophile: réalise l'aspect d'une masse hypo ou isoéchogène et rarement faiblement vascularisée à l'examen Doppler. [70]

L'aspect échographique a été noté chez un seul cas de carcinome chromophile de notre série (cas n°7). La tumeur a réalisé l'aspect d'une masses solide hypoéchogène et sans calcifications. Cet aspect, certes en faveur d'un processus tumoral malin mais, ne permettait pas de se prononcer sur le type histologique.

Les autres types histologiques : le carcinome de Bellini, le carcinosarcome et le carcinome juvénile ne présentent pas des caractéristiques particulières en échographie. Leur sémiologie radiologique rejoint celle du carcinome à cellules rénales déjà citée.

b) La tomodensitométrie:

La tomodensitométrie est l'examen de référence pour le diagnostic des tumeurs rénales et la recherche d'une extension locorégionale. Elle a une sensibilité de 90 % et une résolution de l'ordre du centimètre. L'acquisition hélicoïdale permet de détecter des lésions de 1 à 3 cm dans 98 % des cas [51]. La TDM permet en outre de réaliser des ponctions guidées.

b-1) La technique:

L'exploration scanographique d'une tumeur rénale requiert :

- une spirale sans injection (recherche de calcifications, de plages graisseuses, référence des mesures de densité ...)
- un temps précoce après injection (étude de l'anatomie vasculaire et du rehaussement précoce d'une tumeur hypervascularisée)
- un temps plus tardif (détection des tumeurs peu vascularisées)
- un temps tardif excréteur (si l'on souhaite une étude des cavités excrétrices). [71]

b-2) Les résultats:

Habituellement le carcinome à cellules rénales se caractérise par:

–Avant injection de produit de contraste, il se présente comme une masse tissulaire hétérogène bien limitée. Des calcifications intratumorales fines et en amas peuvent exister.

–Après injection, la lésion apparaît rehaussée de manière hétérogène. Un niveau de rehaussement supérieur ou égal à 84 UH à la phase artérielle caractérise le CCR conventionnel avec une spécificité de 100% et une sensibilité de 76%. La présence de zones nécrotiques pour les lésions volumineuses est très fréquente, sous forme d'images hypodenses pseudo-kystiques. Sur les coupes tardives, la lésion apparaît hypodense hétérogène. [3–52]

Par ailleurs certains types de tumeurs rénales ont des aspects particuliers en TDM notamment:

L'angiomyolipome: présente une hypodensité négative variant entre –10 et –30UH avec un seuil maximal de –15UH qui correspond à la composante graisseuse au sein de la masse tumorale quasi pathognomonique. [71–72] Cependant certaines tumeurs peuvent être à l'origine de faux positifs comme les lipomes atypiques, les liposarcomes ou l'adénocarcinome en cas d'hémorragie tumorale d'où l'intérêt de l'IRM. [66–71]

La présence de calcifications doit faire suspecter un adénocarcinome rénal. [73]

La composante graisseuse dans les deux cas d'angiomyolipome de notre série (les cas n°1 et n°2) n'a pas pu être précisée à la TDM à la limite des renseignements disponibles. Ceci explique le traitement radical réalisé dans les deux cas.

L'adénome oncocyttaire : selon l'étude de EISS et son équipe [69] on distingue deux catégories d'adénomes oncocytaires en fonction de leur taille : le 1^{er} groupe ≤ 3 cm et le 2^{ème} Groupe > 3 cm.

L'aspect de l'adénome oncocyttaire dans le 1^{er} groupe n'est pas spécifique. Il réalise celui d'une masse hypodense par rapport au parenchyme rénal, se rehaussant de façon intense, et homogène après injection d'iode au temps néphrographique. Cette cinétique de rehaussement est également rencontrée dans les carcinomes à cellules conventionnelles et les carcinomes à cellules chromophobes. [74]

Dans le 2^{ème} groupe on distingue:

– les oncocytomes qui siègent d’une « cicatrice centrale d’allure stellaire ». Leur diagnostic est formel devant la présence à un temps néphrographique tubulaire d’une plage hypodense de forme stellaire ou polygonale selon une classification établie (voir figure 20). Elle ne se rehausse pas après injection de contraste. Le rehaussement du tissu tumoral péri-cicatriciel est homogène à l’exception des troubles de vascularisation tumorale. La présence de calcifications, d’hémorragie intratumorale ou d’un tissu péri-cicatriciel de rehaussement hétérogène ou de signe d’envahissement locorégional ou à distance doit faire remettre en cause le diagnostic.

– Les oncocytomes sans cicatrice sont soit hétérogènes soit homogènes en proportion égale. Les oncocytomes rénaux hétérogènes ne peuvent être différenciés des carcinomes à cellules conventionnelles, tandis que les oncocytomes rénaux homogènes ont comme principal diagnostic différentiel les carcinomes à cellules chromophobes. [69]

La lésion tumorale du cas n°3 d’adénome oncocyttaire de notre série mesurait 5cm. Elle était hypodense, siège d’une hypodensité centrale en bande. Le rehaussement péri-cicatriciel était hétérogène. Cet aspect scanographique pose le problème de diagnostic différentiel avec un carcinome conventionnel. Ce dernier peut présenter une nécrose centrale stellaire avec un rehaussement hétérogène. Suivant les résultats de EISS, Une ponction biopsie rénale s’avère nécessaire pour une meilleure étude anatomopathologique et la confirmation du diagnostic. Cependant la prévalence élevée des carcinomes rénaux pour les lésions supérieures à 3cm explique le traitement radical réalisé chez notre malade.

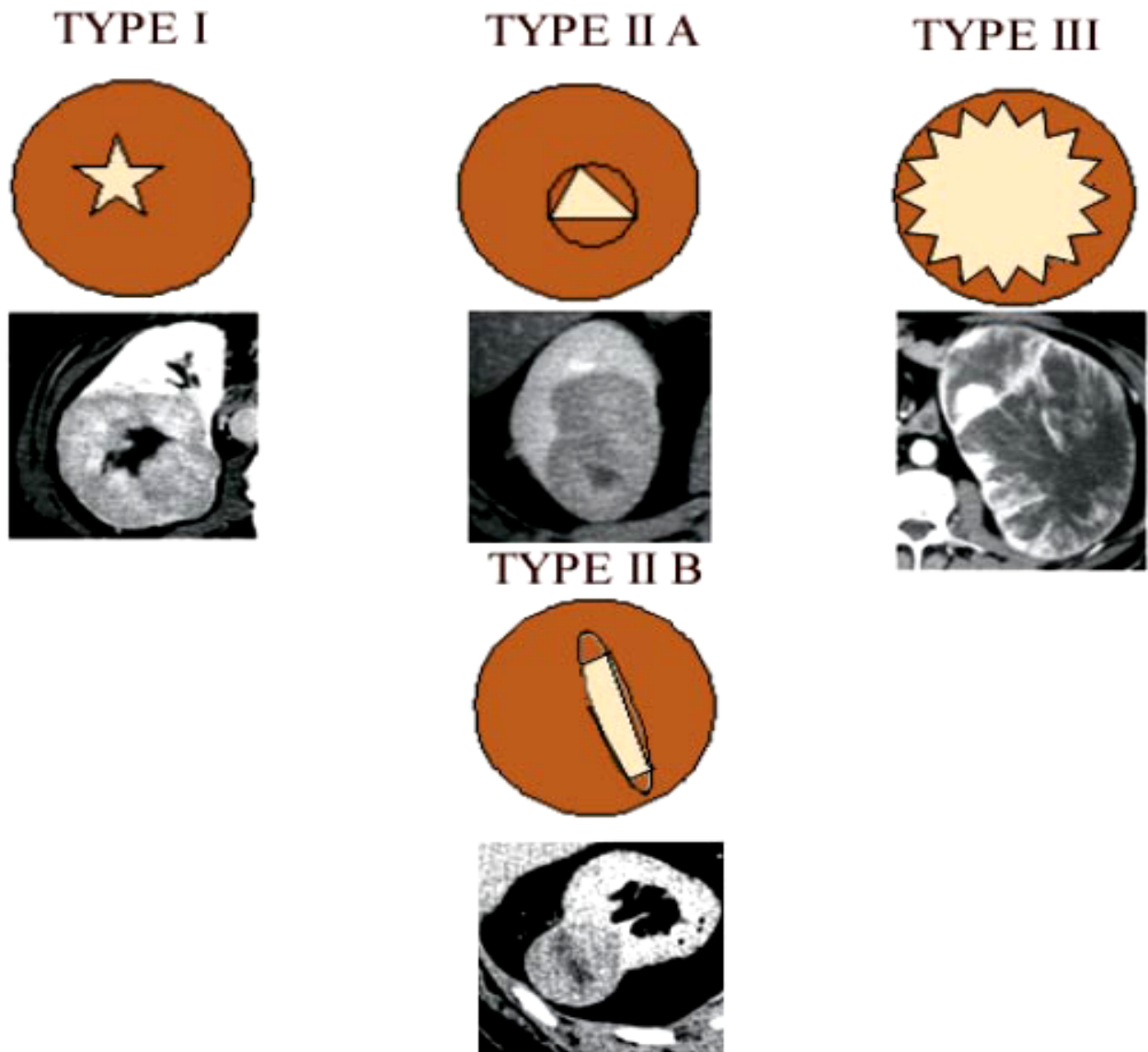


Figure 20 : Classification des oncocytomes de grande taille (> 3 cm) avec cicatrice. [69]

Type I : Petite cicatrice stellaire avec cicatrice/tumeur ≤ 50 %.

Type II A : Cicatrice non stellaire dont les sommets s'inscrivent dans un cercle

Type II B : Cicatrice non stellaire dont les sommets s'inscrivent dans une ellipse.

Type III : Grande cicatrice stellaire avec cicatrice/tumeur > 50 %.

Le carcinome papillaire: réalise avant l'injection de produit de contraste l'aspect d'une tumeur homogène bien définie, iso ou hypodense par rapport au parenchyme adjacent. Les calcifications sont retrouvées dans le tiers des cas d'aspect punctiforme et de topographie

centrale. Après injection: le rehaussement tubulaire ou excréteur est faible, tardif, uniforme et homogène en dehors du sous type histologique. [36–70–75]

Le diagnostic différentiel se pose alors avec les sarcomes, les métastases et les adénocarcinomes de haut grade.

Le caractère de la lésion a été précisé dans deux cas de carcinome papillaire de notre série. La lésion était dense, se rehaussait faiblement après injection de produit de contraste dans un cas (cas n°4), ce qui concorde avec l'aspect décrit dans la littérature. Dans le 2^{ème} cas (cas n°6) la tumeur était isodense, se rehaussait de façon hétérogène, siégeait d'une nécrose centrale. Cet aspect est commun aux carcinomes rénaux. Dans le cas restant (cas n°5) le caractère du rehaussement de la tumeur n'était pas bien précisé. Les calcifications étaient absentes dans les trois cas.

Le carcinome chromophile: avant l'injection de contraste, la tumeur est isodense homogène avec parfois de minimes calcifications punctiformes en périphérie. Après injection de produit de contraste, le rehaussement est faible et homogène témoignant de l'hypovascularisation de la lésion. Les contours sont nets. Son rehaussement à la phase cortico-médullaire est nettement inférieur à celui des carcinomes à cellules claires et reste moindre à la phase excrétrice. Il n'y a classiquement pas d'hémorragie ou de nécrose ni d'envahissement de la veine rénale [70]. Le carcinome chromophile peut présenter une image stellaire en rayon de roue posant un problème de diagnostic différentiel avec l'adénome oncocyttaire. [76]

L'aspect scanographique a été décrit pour un cas de notre série (cas n°7). La tumeur était hyperdense homogène mesurant 25mm sans envahissement locorégional. Les diagnostics à évoqué devant cet aspect radiologique sont le carcinome rénal et les tumeurs bénignes telles l'oncocytome.

Tableau XIII : Récapitulatif de la sémiologie scanographique des CCR:[68]

	Carcinome papillaire	Carcinome chromophile	Carcinome à cellules claires
<u>Avant injection</u> <u>PDC</u> – la lésion: – les calcifications:	Iso ou hypodense Punctiformes centrales	Isodense homogène Fines périphériques	Hyperdense hétérogène Fines (périphériques/centrales)
<u>Après injection</u> <u>PDC</u> Rehaussement tumoral	Faible, tardif, homogène, diffus	Modéré, homogène, diffus	Hétérogène, intense, périphérique

PDC= produit de contraste

CCR=carcinomes à cellules rénales

Le carcinome de Bellini: n'a aucun signe pathognomonique décrit dans la littérature. Toutefois la tumeur peut être unique, juxta-sinusale, infiltrante, mal limitée, peu rehaussée après injection de produit de contraste. Elle est associée souvent à un thrombus veineux rénal ou cave qui peut orienter vers le diagnostic. La tumeur pose un problème de diagnostic différentiel avec d'autres tumeurs infiltrantes du rein notamment les lymphomes, les métastases, le carcinome sarcomatoïde et la tumeur urothéliale calicelle avec extension rénale. [77–78]

Le cas de notre étude (cas n° 9) était de grand volume, de contours réguliers, se rehaussait de façon hétérogène, siégeant de nécrose sans envahissement locorégional. Cet aspect est commun aux carcinomes rénaux de même taille.

Le carcinosarcome : n'a pas de particularités sur le plan radiologique. Dans notre série l'aspect scanographique a été mentionné chez un cas de carcinosarcome (cas n°10). La tumeur était hétérogène, volumineuse mesurant 18cm x15cm. Elle était le siège de plages de nécrose centrale. La tumeur infiltrait le muscle psoas lombaire, et refoulait l'aorte et les anses intestinales, avec la présence de coulées d'adénopathies lomboaortiques. La sémiologie radiologique du cas n°11de carcinosarcome n'était pas précisée par manque de dossier radiologique.

Le carcinome juvénile : réalise l'aspect d'une masse solide calcifiée en périphérie. Elle se rehausse de façon hétérogène, sans signe d'extension ganglionnaire ou veineuse et sans localisation hépatique à la TDM abdominale. [62]

L'aspect scanographique du cas de carcinome juvénile (cas n°12) de notre série n'a pas été précisé par manque de dossier radiologique.

c) L'urographie intraveineuse:

Elle garde sa place dans le cadre du bilan préopératoire afin d'évaluer la fonction et la morphologie de l'appareil urinaire controlatéral. La sensibilité et la spécificité de cet examen sont faibles, inférieures à 20 % pour les tumeurs de moins de 3 cm. Cependant, l'urographie reste l'examen de référence pour la détection des tumeurs de la voie excrétrice. [52]

Notre série témoigne du faible intérêt de l'urographie intraveineuse dans le diagnostic positif d'une tumeur rénale. Elle n'était faite que dans un seul cas (observation n°5) révélant un syndrome de masse tumoral.

d) L'imagerie par résonance magnétique:

L'IRM permet une excellente différenciation tissulaire et une analyse du rétro péritoine et des axes vasculaires. Elle est intéressante pour les petites lésions (tumeurs homogènes < 3 cm), les lésions hypovasculaires et en cas de contre indication de la TDM (grossesse, insuffisance rénale). [3–52]

Le CCR se caractérise en T1 par un isosignal ou un signal légèrement inférieur à celui du cortex rénal, discrètement hétérogène avec des zones en hypersignal au sein de la tumeur dues à une composante hémorragique. En T2, il est hyperintense, hétérogène, traduisant la présence de zones nécrotiques ou plus rarement iso- ou hyposignal par rapport au parenchyme environnant. [71]

L'angiomyolipome se traduit en IRM par un hypersignal de la graisse en T1 sans rehaussement après injection de Gadolinium, et un hyposignal en T2. Les séquences en

saturation de graisse ou en phase et opposition de phase permettent d'affiner le diagnostic. [53–71].

L'adénome oncocyttaire: l'IRM n'apporte pas vraiment d'arguments complémentaires en faveur d'oncocytome. La tumeur est hypointense rarement isointense par rapport au cortex en T1, et hyperintense en T2. La cicatrice stellaire est hypointense en T1, hyperintense en T2. [56–79]

L'aspect hypersignal particulièrement intense en T2 rapporté en cas d'adénome oncocyttaire n'a pas été assez spécifique pour pouvoir exclure un CCR [71]. Une série comparant les images de 53 oncocytomes et 62 carcinomes prouve que le diagnostic définitif nécessite une confirmation chirurgicale. [80]

Le carcinome papillaire: se traduit en IRM par un léger hypersignal par rapport au reste du parenchyme rénal en T1 et en hyposignal homogène en T2. [70]

Après injection de Gadolinium, on retrouve les mêmes caractéristiques de rehaussement qu'en TDM (faible et homogène significatif s'il dépasse 10 à 15 UH). [81]

Le carcinome chromophile: il apparaît isointense en T1 et hypointense en T2. Le rehaussement après injection de produit de contraste a les mêmes caractéristiques qu'en TDM. Parfois il y a un anneau périphérique plus intense après injection. [68–70]

L'IRM n'apporte pas d'arguments en faveur du diagnostic du carcinome des tubes collecteurs, ni du carcinosarcome, ni du carcinome juvénile.

Aucun de nos malades n'a bénéficié d'une imagerie par résonance magnétique par défauts de moyens.

e) L'artériographie:

Son rôle diagnostique n'a pas d'intérêt. Elle garde surtout son indication dans le traitement d'urgence d'un angiomyolipome hémorragique afin de favoriser une chirurgie conservatrice. [82]

Aucune artériographie n'a été faite chez les deux cas d'angiomyolipome (cas n°1 et n°2) de notre série car le diagnostic préopératoire était difficile par manque d'identification de la composante graisseuse.

f) La TEP (tomographie par émission de positons):

L'intérêt de la TEP a pu être expérimenté avec succès: [71]

- dans le diagnostic de tumeurs atypiques, où une fixation est en faveur d'une tumeur maligne.
- dans la recherche de récurrence ou pour différencier une récurrence d'une fibrose post-radique.
- dans le diagnostic d'un envahissement ganglionnaire.
- dans le diagnostic de métastases à distance en évaluant le corps entier en un seul examen.
- dans l'évaluation de la réponse à une immunothérapie.

Ses indications restent actuellement conditionnées par la présence d'un point d'appel clinique ou d'un doute sur l'imagerie conventionnelle. [83]

Aucune tomographie par émission de positons n'a été pratiquée chez les malades de notre série par défauts de moyens.

2-2 Le bilan d'extension:

Il comporte la recherche d'une extension locorégionale et à distance.

a) Le bilan d'extension locorégionale :

Il est basé surtout sur la tomodensitométrie ou l'IRM. La sensibilité globale de la TDM (coupes de 10 mm d'épaisseur) est de 90 %. [84]

a-1) L'extension locale :

Sur la TDM l'infiltration néoplasique peut se traduire par un oedème péritumoral ou une circulation collatérale. Les acquisitions matricielles du scanner multibarrette permettent d'apprécier l'infiltration de la graisse avec une sensibilité de 96 % et une spécificité de 93 %. [84] La sensibilité dans l'atteinte veineuse et lymphatique serait supérieure à 90 %. L'examen du pelvis dans le même temps n'est pas nécessaire. [3]

L'envahissement de la graisse périrénale a été rapporté dans la littérature pour l'adénome oncocytaire sans corrélation avec une évolution péjorative. [57–85]

Dans notre série l'atteinte de la graisse périrénale était présente dans un cas de carcinosarcome métastatique (cas n°10) qui était classé T4bN1M1.

a-2) L'extension lymphatique :

Les ganglions de plus de 1cm sont considérés comme suspects d'une atteinte métastatique, mais ce critère est associé à un taux de 4% de faux négatifs, et de 43% de faux positifs dus à des hypertrophies ganglionnaires principalement d'origine inflammatoire. [86–87]

Une atteinte ganglionnaire a été rapportée pour l'angiomyolipome en rapport avec d'autres localisations hamartomateuses d'angiomyolipome. [88]

L'atteinte ganglionnaire dans notre série intéressait un seul cas (cas n°10) de carcinosarcome métastatique classé T4bN1M1.

a-3) L'extension veineuse :

Elle se traduit par une augmentation du diamètre (augmentation du flux d'une tumeur hypervascularisée) ou une modification de forme des veines rénale et cave inférieure. L'absence de prise de contraste ou un rehaussement hétérogène évoque la présence d'un thrombus qui peut être néoplasique ou cruorique, adhérent ou non à la paroi de la VCI. [71–89]

L'extension à la veine rénale et à la VCI est rare en cas d'angiomyolipome. Ce comportement invasif a été rapporté dans quelques cas cliniques isolés dans la littérature. Il est exceptionnel en dehors d'une forme rare d'angiomyolipome : l'angiomyolipome épithélioïde. L'extension est strictement endoveineuse, en continuité avec la lésion rénale sans envahissement des parois vasculaires. L'uroscanner avec mesure de densité du thrombus et l'IRM en pondération T1 sans et avec suppression du signal de la graisse permettent de faire le diagnostic. En échographie, le thrombus est hyperéchogène, homogène et bien limité. Ce thrombus est parfois mobile avec les mouvements respiratoires, non adhérent à la paroi vasculaire. [90–91–92]

En cas d'adénome oncocyttaire l'envahissement vasculaire a été décrit par PEREZ-ORDONEZ dans 4% des cas, mais l'effectif était faible pour tirer des conclusions sur la signification de cet envahissement. [57]

Un seul cas dans notre série (cas n°10) avait présenté une extension à la veine rénale de type carcinosarcome. Il était découvert au stade métastatique avec une extension locorégionale et à distance.

a-4) L'extension à la surrénale :

Il s'agit soit d'une atteinte directe par une tumeur du pôle supérieur soit d'une atteinte métastatique par voie vasculaire. Lorsque la surrénale est considérée comme normale en tomodensitométrie. Elle l'est également en histologie. [86]

Dans notre série on n'a noté aucune extension à la surrénale objectivée à la TDM. Cependant les indications de la surrénalectomie étaient surtout les tumeurs pôlaires supérieures, et celles dépassant les 8cm de grand diamètre.

a-5) L'extension aux organes de voisinage :

L'atteinte par contiguïté d'un organe de voisinage se traduit en tomodensitométrie par des modifications de densité en regard de la zone de contact avec la tumeur. Cette appréciation est parfois difficile. [71]

Une atteinte par contiguïté du muscle psoas lombaire a été retrouvée dans un cas (cas n°10) de carcinosarcome de notre série qui était classé T4bN1M1.

b) Le bilan des métastases à distance:

b-1) Le poumon :

Les métastases thoraciques sont soit pulmonaire ou médiastinale. L'acquisition spiralée thoracique au décours de la tomodensitométrie abdominale rend la radiographie pulmonaire inutile dans le bilan d'extension, d'autant plus que les métastases infracentimétriques ne sont pas visibles sur la radiographie pulmonaire. [3]

Dans notre série 8 malades ont bénéficié d'une radiographie thoracique qui s'est révélée normale. Aucun de nos patients n'a bénéficié d'une TDM thoracique par défauts de moyens.

b-2) L'os :

La scintigraphie osseuse est indiquée lorsqu'il existe des symptômes ou une anomalie biologique (calcémie, phosphatases alcalines). Elle est aussi justifiée avant la mise en route d'un traitement par une immunothérapie. [71]

Devant l'absence du dosage calcique et les signes osseux orientateurs, aucun de nos malade n'a bénéficié d'une scintigraphie osseuse.

b-3) Le foie :

En tomодensitométrie, la métastase hépatique est hyperdense. Une échographie hépatique peut être associée pour compléter l'exploration d'une image tomодensitométrique douteuse. [71]

Un cas de métastase hépatique synchrone a été décrit pour l'oncocytome dans la série du Memorial Sloan-Kettering Cancer Center rapportée par PEREZ-ORDONEZ. [57] Cependant BECKMAN a montré qu'il s'agissait plutôt de métastases de faux oncocytomes. [93]

Aucun des malades de notre série n'avait présenté des métastases hépatiques objectivées sur la TDM abdominale ou sur l'échographie abdominale.

b-4) Le cerveau :

La tomодensitométrie est l'examen de référence en cas de symptômes. Elle est systématique avant l'immunothérapie à la recherche de métastases. Les malades ayant plus d'un site métastatique ne présentent plus des indications à la mise en route d'un traitement par immunothérapie. [3-87]

Devant l'absence de signes cliniques évocateurs d'une localisation cérébrale secondaire, aucun de nos malades n'a bénéficié d'un scanner cérébral.

IV. Traitement:

La prise en charge thérapeutique diffère selon le type tumoral suspect en imagerie, selon le bilan d'extension et les facteurs pronostiques en cas de néoplasie maligne.

1 – Les tumeurs bénignes:

Le traitement de l'**angiomyolipome** varie en fonction de la taille et la symptomatologie clinique:

- Les tumeurs asymptomatiques nécessitent une surveillance par une échographie ou une TDM tous les 6 mois si les tumeurs font 4 cm ou moins. [82–94–95–96] Si les tumeurs font plus de 4 cm, leur traitement est controversé. NELSON et SANDA [72] pensent que la décision de traiter un patient asymptomatique doit tenir compte, outre la taille de la lésion, de plusieurs facteurs : la multiplicité des lésions, la présence d'une Sclérose Tubéreuse de Bourneville, l'activité du patient et le désir de procréation. L'embolisation doit être privilégiée par rapport à la chirurgie, en particulier pour les lésions multiples.
- Les tumeurs symptomatiques quelque soit leur taille doivent bénéficier d'une angiographie et en fonction de ses résultats une embolisation artérielle sélective, une tumorectomie ou une néphrectomie partielle doivent être discutées. Cependant en l'absence de cause bénigne documentée et dans la crainte de laisser une tumeur rénale maligne, il faut faire une néphrectomie totale. [53–82–97]

Dans notre série le traitement des 2 cas d'angiomyolipome (les cas n°1 et n°2) était radical devant l'absence de signe radiologique en faveur du diagnostic.

Le traitement de l'**adénome oncocytaire** : est le plus souvent un traitement chirurgical vu l'absence d'un diagnostic préopératoire. Cependant s'agissant d'une tumeur bénigne l'opération peut être évitée.

Certains auteurs préconisent pour les tumeurs de moins de 4 cm de faire une ponction biopsie rénale. Si le diagnostic histologique est en faveur d'un oncocytome l'attitude serait la surveillance échographique de la tumeur tous les 6 mois. [98–99] Les indications de la chirurgie

d'exérèse selon l'étude de NEUZILLET et son équipe sont le volume tumoral initial élevé (> 5 cm ou > 60 cc) ou une croissance tumorale rapide ($> 0,5$ cm/an ou $> 0,062$ cm³/an). [100]

Devant le caractère bénin de l'adénome oncocytaire isolé, les auteurs ont préconisé la chirurgie conservatrice tant que celle-ci est techniquement possible même pour les tumeurs de plus de 4 cm. [14–100] Si une néphrectomie totale est indiquée, la voie laparoscopique est préférable. La surrénalectomie en cas d'adénome oncocytaire volumineux ou polaire supérieur n'est pas nécessaire. [100]

Les techniques thérapeutiques ablatives (radiofréquence, cryothérapie) pourraient avoir un grand intérêt dans la prise en charge de l'adénome oncocytaire en permettant d'en arrêter la croissance. En revanche aucune étude n'a été faite avec ces techniques sur les adénomes oncocytaires. [100]

Le cas d'adénome oncocytaire de notre série a été traité par une néphrectomie totale en dépit d'un traitement conservateur par une tumorectomie ou par une néphrectomie partielle vu l'importance de la taille tumorale qui était de 5cm de grand diamètre.

La figure 21 [100] permet de résumer la prise en charge thérapeutique de l'oncocytome.

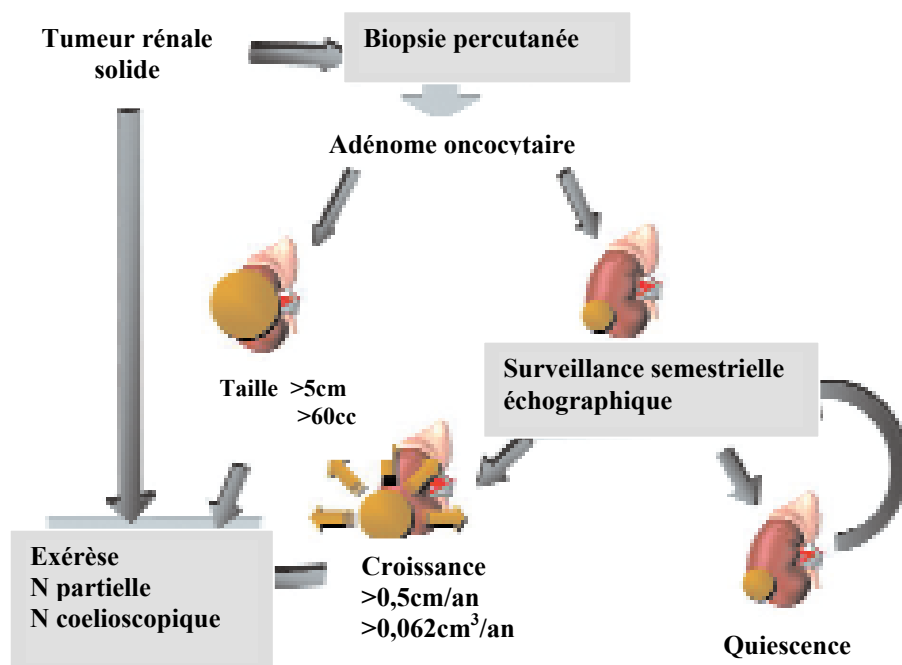


Figure 21: Prise en charge thérapeutique de l'adénome oncocytaire. [100]

2-Les tumeurs malignes:

La prise en charge thérapeutique des tumeurs malignes fait appel à des moyens chirurgicaux et médicaux:

2-1 Le traitement chirurgical:

a) La néphrectomie totale élargie :

Elle reste le traitement de référence des formes non métastatiques, cliniquement confinées à l'organe, ou localement avancées. Elle est également proposée en préalable à l'immunothérapie dans les formes métastatiques ou parfois à visée palliative. [101]

La lymphadénectomie associée reste un sujet de controverse. Actuellement son apport est limité à la classification et à l'évaluation du pronostic. [102] L'étude randomisée de l'European Organization for Research on Treatment of Cancer (EORTC) ne montre pas de différence en terme de progression ou de survie à 5 ans qu'un curage ganglionnaire soit réalisé ou non. [103]

La surrénalectomie homolatérale de principe est indiquée pour les tumeurs de plus de 8 cm, du pôle supérieur du rein et/ou en cas d'anomalie de la surrénale au scanner. [3]

Dans notre série la néphrectomie totale élargie a été la base du traitement de la majorité des cas de carcinomes rénaux étudiés, en dehors d'un cas (observation n°10) de carcinosarcome métastatique. Il avait subi une chirurgie d'aller-retour car la tumeur était inextirpable. La lymphadénectomie a été aussi un sujet de controverse dans notre série. Elle n'était réalisée que chez deux cas (cas n°7 et n°11) parmi neuf cas de carcinomes. Les indications de la surrénalectomie dans notre série concordaient avec les recommandations de la littérature : taille > 8cm ; tumeur polaire supérieure.

b) La chirurgie conservatrice :

Elle fait appel à deux techniques : la tumorectomie et la néphrectomie partielle. Stricto sensu la néphrectomie partielle consiste en l'exérèse d'un pôle rénal supérieur ou inférieur après clampage sélectif d'une branche de division de l'artère rénale.

Les règles essentielles de la tumorectomie sont au nombre de quatre :

1. La mobilisation du rein de la graisse périrénale : pour visualiser la totalité du parenchyme rénal à la recherche d'une anomalie passée inaperçue sur l'imagerie préopératoire, et pour positionner le rein dans la situation la plus favorable à la tumorectomie.
2. Le contrôle du saignement : il peut se faire soit manuellement, soit par clampage totale ou partielle du pédicule rénal, soit encore par clampage parenchymateux.
3. Le respect d'une marge saine : après contrôle du saignement l'exérèse tumorale doit permettre une bonne analyse histologique extemporanée indispensable en cas de doute. L'important c'est la qualité de la marge et non pas son épaisseur, et que quelques millimètres suffisent.
4. La fermeture de la voie excrétrice : afin d'éviter une éventuelle complication par une fistule urinaire. [104]

La chirurgie conservatrice trouve ses indications dans ces trois grandes catégories:

- impérative : tumeur rénale bilatérale, tumeur sur rein unique, sujet insuffisant rénal.
- relative : toute situation clinique pouvant altérer la fonction rénale.
- élective : tumeur rénale avec rein controlatéral sain. [104]

Les limites de la chirurgie conservatrice sont :

- La taille tumorale de plus de 4cm, cependant certains auteurs préconisent la chirurgie conservatrice pour des tumeurs T1 c'est-à-dire jusqu'à 7cm.
- Les localisations intraparenchymateuses. Néanmoins cette localisation ne demeure plus une contrainte puisque la marge saine péri-tumorale peut être de quelques millimètres. [104]

Aucune tumorectomie ni néphrectomie partielle après examen extemporané n'ont été réalisées dans notre série même pour le cas n°7 qui avait une taille tumorale de 25mm, classé T1aN0Mx. La crainte de méconnaissance d'un carcinome à cellules claires à l'extemporané pouvant être responsable de récurrence peut expliquer le traitement radical qu'avait subi notre patiente.

c) Le traitement d'une extension veineuse :

Le traitement en cas d'extension veineuse notamment à la veine rénale, est la NTE avec extraction complète du bourgeon tumoral. L'envahissement de la VCI alourdit le geste chirurgical, d'autant plus que le niveau supérieur du thrombus dépasse l'ostium des veines sus-hépatiques. [105]

L'indication chirurgicale doit prendre en considération l'âge du patient et son état général. La résection de la VCI est parfois nécessaire en cas d'envahissement pariétal nécessitant une circulation extra-corporelle. Cette chirurgie délicate est surtout justifiée chez les patients indemnes de métastases ganglionnaires. [106]

Dans notre série l'extension à la veine rénale et à la VCI a été notée dans le cas n°10 de type carcinosarcome classé T4bN1M1. Cet envahissement de la VCI n'a été constaté qu'en peropératoire, et le malade avait subi une chirurgie d'aller-retour avec la réalisation de biopsies simples pour confirmer le type histologique.

2-2 Les autres moyens thérapeutiques du carcinome à cellules rénales:

a) La cryoblation:

C'est un traitement conservateur permettant la destruction du tissu tumoral par une sonde congelée. Ses indications actuelles sont :

- Les tumeurs inférieures ou égales à 35-40 mm exophytiques à distance du hile.
- L'état général : patient avec une comorbidité importante.
- L'âge du patient : >75 ans ou ayant une espérance de vie courte.
- Les tumeurs centrales ou multiples sur rein unique ou survenant dans le cadre de la maladie de Von-Hippel-Lindau.
- Les récides locales d'un cancer rénal de petite taille et de bas grade. [107-108]

Dans notre série l'indication à la cryoblation n'a pas eu lieu. Certes dans le cas n°7 de type carcinome chromophile la tumeur mesurait 25mm mais elle était corticale et non exophytique.

b) La radiofréquence :

C'est un traitement conservateur consistant en la production de chaleur (température plus de 70° C au niveau du tissu tumoral). Elle aboutit à une nécrose de coagulation du tissu tumoral. Ses indications sont les mêmes que la cryoblation. [108–109]

De même que la cryoblation cette technique n'a pas trouvée d'indications dans notre série.

c) L'hormonothérapie:

Les progestatifs tels que l'acétate de médroxyprogestérone, les antioestrogènes tels que le tamoxifène ou les antiandrogènes tel le flutamide ont été essayés dans le traitement du cancer métastatique et n'ont donné que des résultats anecdotiques.[13]

Dans notre série un seul malade a été découvert au stade métastatique (cas n°10). Il était décédé au deuxième jour du post opératoire sans recours à aucun traitement systémique.

d) La chimiothérapie:

Aucune chimiothérapie classique n'a fait la preuve de son efficacité. Récemment l'association de gemcitabine–fluorouracil a donné de bons résultats avec un taux de réponse à 17% et une survie globale à 12.5 mois. [110] Les associations chimiothérapie–réverseur du gène MDR sont pour l'instant décevantes, malgré l'expression quasi constante du gène MDR au cours du cancer. [111] Cependant en cas de carcinome juvénile la chimiothérapie adjuvante comportant des poisons du fuseau (Vincristine, Paclitaxel) a montré une sensibilité accrue.

Dans notre série le cas du carcinome papillaire récidivant (cas n°6), le cas du carcinosarcome métastatique (cas n°10) et le cas du carcinome juvénile n'ont pas bénéficié de chimiothérapie soit par défauts de moyens soit parce qu'ils étaient perdus de vue.

e) La radiothérapie:

Le cancer du rein est radiorésistant. Ses indications sont à visée antalgique sur certaines métastases osseuses, à des doses de 30 à 40 Gray. [13]

Les métastases cérébrales constituent une contre-indication à un traitement par immunothérapie et justifient la mise en route d'un traitement par radiothérapie externe ou stéréotaxique ou par chirurgie. [112]

Aucun de nos malades n'a présenté de métastases cérébrales pour lesquelles le patient doit bénéficier d'une radiothérapie.

f) L'immunothérapie:

L'interféron alpha et l'interleukine 2 représentent les traitements de référence du cancer métastatique, avec un bénéfice de survie prouvé pour l'interféron seulement. Les patients ayant un bon état général, un seul site métastatique, ont les meilleures chances d'obtenir potentiellement une réponse complète et durable avec un traitement combinant les 2 cytokines et une amélioration de la survie sans progression. Par contre les patients présentant de manière concomitante des métastases hépatiques, un intervalle tumeur primitive – métastases de moins d'un an et plusieurs sites métastatiques n'ont pas d'intérêt à recevoir un traitement par ces deux cytokines. [111–113]

Dans notre série ce moyen thérapeutique ne trouvait pas son indication car le cas de carcinosarcome (observation n°10) avait une métastase ganglionnaire susclaviculaire gauche avec altération de l'état général.

g) La thérapie ciblée:

La découverte des mécanismes de biologie moléculaire dans la pathogenèse du cancer permet le développement de certains médicaments inhibant la transmission de ces signaux.

Le Bevacizumab, le Sinitinib, le Sorafenid (BAY43–9006), l'AG01376 ont prouvé une efficacité indéniable au prix de toxicités modérés. Ils peuvent être proposés en 2^{ème} lieu après échec d'immunothérapie. Mais ils posent le problème de leur coût élevé. [113]

Dans notre série un cas de carcinome papillaire récidivant (cas n°6) a été adressé en oncologie pour thérapie dont il n'a pas bénéficié par défauts de moyens.

2-3 Les particularités thérapeutiques de certaines tumeurs malignes:

Pour le **carcinome papillaire** : la NTE reste un traitement du choix pour le type 1 du fait du risque élevé de la multifocalité. Lorsque la chirurgie conservatrice est préconisée, l'urologue doit informer le patient sur le risque de récurrence et de l'importance du suivi post-opératoire (TDM après 3 mois). Le problème qui se pose est de pouvoir disposer d'arguments préopératoires suffisants pour présumer de l'histologie d'une part et de détecter d'éventuelles localisations satellites d'autre part. [36]

Les trois cas de carcinome papillaire dans notre série (les cas n°4, n°5, et n°6) ont subi une NTE associée à une surrénalectomie dans un cas (cas n°6) vu la taille tumorale de 8,2cm et son localisation polaire supérieure.

Le **carcinome chromophile** : peut être pour certains auteurs de traitement conservateur quelque soit sa taille vu son bon pronostic. La méconnaissance à l'extemporané d'un contingent de carcinome à cellules conventionnelles responsable du risque de récurrence locale ou de métastase rend cependant la néphrectomie partielle injustifiable. [114]

Les deux cas de carcinome chromophile de notre série (les cas n°7 et n°8) ont subi une NTE. La présomption du type histologique en préopératoire a été difficile comme le témoigne le cas n°7. La lymphadénectomie a été réalisée chez ce dernier afin de pouvoir classer et prédire l'évolution de la tumeur. Une surrénalectomie a été faite chez le cas n°8 puisque la tumeur mesurait 11,6cm de grand diamètre et de siège polaire supérieur.

Pour le **carcinome de Bellini** : la NTE permet en dehors des formes métastatiques d'obtenir une rémission voir même une guérison. Malheureusement ce type est souvent découvert au stade tardif et la NTE ne suffit pas et pourrait même être dangereuse avec le décès en post opératoire immédiat. La radiothérapie, l'immunothérapie et la CTH n'ont prouvé aucune efficacité [77]

Le cas de carcinome de Bellini dans notre série (cas n°9) a été découvert au stade non métastatique classé T2N0Mx. La patiente avait subi une NTE associée à une surrénalectomie car la tumeur était volumineuse mesurant 20cm de grand axe et de localisation polaire supérieure. L'indication à un traitement adjuvant n'a pas eu lieu.

Pour le **carcinome sarcomatoïde** : la base du traitement reste la néphrectomie élargie. Celle-ci n'est pas toujours réalisable et n'a que peu d'influence sur le taux de survie et sur le pronostic. Aucune alternative thérapeutique, que ce soit l'immunothérapie ou la chimiothérapie, n'a fait la preuve de son efficacité ni sur l'allongement de la durée de survie dans les formes métastatiques. [61]

Notre série comportait deux cas de carcinosarcome dont le premier (cas n°10) a été découvert au stade métastatique et n'a pas subi une NTE vu l'adhérence tumoral à l'aorte et à la VCI. Le deuxième cas (cas n°11) avait subi une NTE associée à une surrénalectomie et à un curage ganglionnaire. Probablement la tumeur était pôlaire supérieure ou mesurant plus de 8cm d'une part et afin d'établir la classification TNM et prédire l'évolution d'autre part. (on ne disposait pas de dossiers clinique et radiologique)

Pour le **carcinome juvénile** : certains auteurs préconisent une lymphadénectomie associée d'emblé à la NTE, suivie d'une chimiothérapie adjuvante comportant des poisons du fuseau (Vincristine, Paclitaxel) pour lesquels cette tumeur a montré une sensibilité accrue. [42]

Le cas de carcinome juvénile de notre série (cas n°12) avait subi une NTE seule car le diagnostic préopératoire était difficile. La malade était perdue de vue sans confirmation cytogénétique et sans pouvoir bénéficier d'une chimiothérapie adjuvante.

V. Anatomie-pathologique:

L'étude anatomopathologique a un rôle important dans le diagnostic histologique des tumeurs rénales. Elle permet en outre d'établir un certain nombre de facteurs histopronostiques.

1 – La classification anatomopathologique des tumeurs rénales:

Proposée en 1986 par THOENES, la classification des carcinomes à cellules rénales (CCR) de l'adulte a été basée sur des caractéristiques architecturales et cytologiques [115]. La connaissance des mécanismes moléculaires et cytogénétiques de ces tumeurs a induit une clarification et une nouvelle approche combinant les caractéristiques génétiques et

pathologiques. Nous rapportons la dernière classification proposée par l'organisation mondiale de la santé (OMS) en 2004 des tumeurs rénales. (Voir tableau XIV) [1]

Tableau XIV : Classification anatomopathologique des tumeurs du rein selon OMS 2004: [1]

 <u>Tumeurs à cellules rénales</u> • Carcinome à cellules claires (CCC) • Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires • Carcinome papillaire du rein • Carcinome chromophile du rein • Carcinome des tubes collecteurs de Bellini • Carcinome médullaire du rein • Carcinome avec translocation Xp11 • Carcinome associé au neuroblastome • Carcinome fusiforme et tubulaire mucineux • Carcinome inclassable • Adénome papillaire • Oncocytome  <u>Tumeurs métanéphriques</u> • Adénome métanéphrique • Adénofibrome métanéphrique • Tumeur stromale métanéphrique  <u>Tumeurs néphroblastiques</u> • Restes néphrogéniques • Néphroblastome • Néphroblastome Kystique partiellement Différencié  <u>Tumeurs neuro-endocrines</u> • Carcinoïde • Carcinome neuro-endocrine • Tumeur primitive neuro-ectodermique • Neuroblastome • Phéochromocytome  <u>Tumeurs cellulaires germinales</u> • Tératome • Choriocarcinome	 <u>Tumeurs mésenchymateuses</u> c– Survenant principalement chez les enfants • Sarcome à cellules claires • Tumeur rhabdoïde • Néphrome mésoblastique Congénital • Tumeur rénale ossifiante des enfants d– Survenant principalement chez les adultes • Léiomyosarcome • Angiosarcome • Rhabdomyosarcome • Histiocytome fibreux malin • Hémangiopéricytome • Ostéosarcome • Angiomyolipome • Angiomyolipome épithélioïde • Léiomyome • Hémangiome • Lymphangiome • Tumeur cellulaire juxta glomérulaire • Tumeur cellulaire interstitielle réno-médullaire • Schwannome • Tumeur fibreuse solitaire  <u>Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses</u> • Néphrome kystique • Tumeur mixte épithéliale et stromale • Sarcome synovial  <u>Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes</u> • Lymphome • Leucémie • Plasmocytome  <u>Tumeurs métastatiques</u>
---	--

2- Le matériel d'étude:

L'étude anatomopathologique peut être effectuée soit sur une ponction biopsie percutanée, ou sur une pièce opératoire de tumorectomie ou de néphrectomie partielle ou totale.

La ponction biopsie rénale est un examen peu invasif, reproductible et fiable pour l'évaluation histologique préthérapeutique des masses rénales. Son efficacité dans le diagnostic du type histologique des lésions néphrologiques sous contrôle tomodensitométrique est connue, de l'ordre de 98 %. [66] Dans l'étude de BARRIOL et son équipe, la fiabilité de la biopsie percutanée à l'aiguille fine des tumeurs rénales était excellente avec un coefficient de corrélation de 0,89. Seules 2 tumeurs malignes à la biopsie ne correspondaient pas au type histologique définitif (2 carcinomes à cellules rénales sur la biopsie étaient en fait des tumeurs tubulo-papillaires). Au total il y avait 7 faux négatifs sur 85 cas de biopsies (8%). [116] La corrélation entre le grade nucléaire de la biopsie et de la pièce de néphrectomie est de 78 à 89 %. [66]

Ses indications sont essentiellement représentées par:[66–116]

- Les lésions kystiques atypiques catégories 3 et 4 de Bosniak.
- Les lésions tissulaires multifocales avec suspicion de lymphome ou de métastases rénales.
- Les lésions pseudo-tumorales dans un contexte inflammatoire ou post-infectieux.
- Les lésions tissulaires rénales de petite taille, (< 3 cm) sans caractère spécifique en imagerie dont on cite les adénomes oncocytaires. Ils sont le plus souvent étiquetés carcinome à cellules rénales car il n'existe aucune caractéristique TDM pathognomonique différenciant l'un de l'autre. Les lésions (<1cm), les lésions kystiques ou les lésions à fort contingent nécrotique ne sont pas des indications de ponction en raison du mauvais rendement du geste.

Ses contres indications sont surtout: les troubles d'hémostase, les kystes rénaux catégorie 1 ou 2 de Bosniak, l'angiomyolipome, et les tumeurs urothéliales.

Ses complications sont bénignes rarement graves surtout l'hématome péri capsulaire superficiel. Le risque de dissémination sur le trajet est exceptionnel. [38–66]

Le diagnostic histologique de tumeur rénale peut être établi à partir d'une pièce opératoire de tumorectomie ou de néphrectomie partielle. Celles-ci sont indiquées en cas de :

lésion pôlaire ou corticale <4cm, rein unique, lésion bilatérale ou de maladie de Von Hippel Lindau. [104]

L'évaluation macroscopique des marges de sécurité par le chirurgien est précise et permet le plus souvent d'éviter une analyse extemporanée inutile. Néanmoins, en cas de marges jugées incomplètes par le chirurgien, l'examen extemporané est impératif afin d'éviter les marges positives, ce qui doit rester le principal objectif de la chirurgie conservatrice. [117]

Dans notre série aucune ponction biopsie rénale ni tumorectomie ou néphrectomie partielle n'ont été réalisées chez nos malades. Le cas n°7 candidate d'une chirurgie conservatrice n'a pas pu en bénéficier vu l'absence d'un diagnostic préopératoire par une PBR. Le cas n°3 n'a pas bénéficié d'une chirurgie conservatrice vu la taille tumorale de 5cm d'une part, et par crainte d'un carcinome à cellules chromophobes d'autre part. Le diagnostic histologique a été établi donc sur des pièces de NTE dans onze cas de tumeurs rénales de notre série. Un seul cas de carcinosarcome (cas n°10) où le diagnostic a été fait à partir d'une biopsie tumorale simple. Ce dernier avait une tumeur inextirpable et le geste chirurgical a consisté en une chirurgie d'aller-retour.

La surrénalectomie associée à la NTE était faite dans 4 cas (les cas n°6, n°8, n°9, et n°11) pour des tumeurs pôlares supérieures et de plus de 8cm.

Le curage ganglionnaire a été réalisé dans deux cas de carcinomes rénaux (les cas n°7 et n°11) pour établir la classification TNM afin de prédire le pronostic de la tumeur.

3– L'étude histologique:

3-1 L'angiomyolipome:

C'est une tumeur bénigne rare qui représente 1 à 3 % des tumeurs solides du rein. [53]

Dans la majorité des cas les angiomyolipomes sont unilatéraux et de petit volume. La localisation bilatérale s'inscrit dans le cadre de la Sclérose Tubéreuse de Bourneville dans 50 à 80% des cas. [118–119]

On a longtemps considéré l'angiomyolipome comme une lésion hamartomateuse, mais les données récentes de la biologie moléculaire sont en faveur d'une origine tumorale à partir de cellules souches épithélioïdes périvasculaires. [120]

a) L'aspect macroscopique:

L'angiomyolipome siège indifféremment dans la corticale ou la médullaire mais son développement est volontiers exorénal. [82-121]

Il se présente sous forme d'une lésion expansive non infiltrante, arrondie ou ovale, bien délimitée mais non encapsulée. A la coupe: sa couleur est variable de jaune à beige avec la présence de plages lobulaires jaunâtres correspondant au contingent adipeux de la tumeur. Sa consistance et sa densité dépendent de la proportion respective des trois contingents adipeux, musculaire, et vasculaire. De possibles remaniements hémorragiques peuvent exister. La nécrose et les calcifications n'existent pas habituellement. [2-53]

La tumeur déforme la capsule rénale et s'extériorise dans la graisse périrénale sans l'envahir. Un certain nombre d'angiomyolipomes infiltrant les vaisseaux ont été décrits sans modification de leur pronostic. Il s'agit plutôt de la forme épithélioïde d'angiomyolipome dont le risque de la malignité reste mal élucidé. [2-91]

b) L'aspect microscopique:

Sur le plan histologique la prolifération tumorale est composée de trois contingents: musculaire lisse, de tissu adipeux différencié et de vaisseaux sanguins à parois épaisses. [53]

La composante musculaire lisse peut présenter des atypies cytonucléaires mais pas de mitoses. [13]

A côté de la variante classique où les trois contingents sont représentés harmonieusement, il existe d'autres angiomyolipomes qui selon la composante prédominante peuvent être confondus avec des lésions malignes. Si la composante musculaire lisse est prédominante, le diagnostic différentiel se pose avec les léiomyosarcomes. Si la composante grasseuse est prédominante le diagnostic de liposarcome est discutable. Si la composante

musculaire est très épithélioïde l'angiomyolipome peut mimer un adénocarcinome rénal et le caractère bénin ou malin de la tumeur devient difficile à distinguer. [1]

c) L'immunohistochimie:

Selon AUDARD [122] l'étude immunohistochimique est utile seulement en cas d'angiomyolipome dans sa forme épithélioïde, qui pose un problème de diagnostic différentiel avec l'adénocarcinome rénal surtout le carcinome sarcomatoïde, et le sarcome (sarcome à cellules claires ou liposarcome dédifférencié).

Sur le plan immunohistochimique la tumeur se caractérise par un profil associant la positivité des marqueurs musculaires (actine muscle lisse) et mélaniques (HMB45, Melan A) et la négativité des marqueurs épithéliaux, ce qui élimine le carcinome sarcomatoïde. Le sarcome à cellules claires est éliminé par la négativité de la PS100. [2-122]

Les données histologiques des deux cas d'angiomyolipome de notre série concordaient avec la forme classique décrite dans la littérature pour le cas n°2 présentant les trois composantes : musculaire lisse, adipeuse, et vasculaire de façon harmonieuse. Dans le cas n°1 il s'agissait d'un angiomyolipome à différenciation adipeuse minime. Ceci explique l'absence d'individualisation de la composante graisseuse à la TDM et le traitement radical réalisée chez la patiente. Le diagnostic d'angiomyolipome a été confirmé par l'étude immunohistochimique, car les cellules exprimaient les marqueurs mélaniques (HMB45) et n'exprimaient pas les marqueurs épithéliaux (les cytokératines).

3-2 L'adénome oncocytaire ou oncocytome rénal:

C'est une tumeur bénigne développée à partir des cellules intercalaires de type A des tubes collecteurs. Elle représente 3 à 7 % de l'ensemble des tumeurs rénales, et 10% des tumeurs de moins de 3cm. [56-123]

L'étymologie du terme oncocytome (du Grec "onkoustai", enflé, turgescent) est sous-tendue par les analyses microscopiques qui décrivent des cellules de grande taille au cytoplasme éosinophile et granuleux. Il a fallu attendre les années 90 pour que l'absence du potentiel

métastatique de cette tumeur longtemps confondue avec le carcinome rénal à cellules chromophobes, soit reconnue par les anatomopathologistes et les urologues. [124]

La possibilité d'une association d'un adénome oncocyttaire à un carcinome à cellules rénales est débattue. La possibilité d'une filiation entre l'adénome oncocyttaire et le carcinome à cellules rénales a été évoquée mais aucune étude n'en fait la démonstration. [123]

a) L'aspect macroscopique:

C'est une tumeur tissulaire compacte de localisation corticale, bien circonscrite, homogène, et possédant une pseudocapsule. La taille tumorale est variable entre 0,3 et 20 cm avec une moyenne de 4 à 6 cm. [124]

A la coupe: la tumeur est de couleur brun foncée acajou, parfois beige rose ou rouge chamois, sans remaniements hémorragiques ni nécrotiques ni calcifications. Ceci la différencie de l'adénocarcinome rénal qui est parsemé de plages nécrotiques et hémorragiques d'autant plus que le volume tumoral est plus grand. [125–126]

Une cicatrice fibreuse est retrouvée au sein du néoplasme dans 33 à 45 % des cas [56] surtout si la tumeur est plus volumineuse, mais aucune corrélation précise entre la taille de la lésion et la présence d'une cicatrice n'a été rapportée. La position centrale de la cicatrice suggère un mécanisme ischémique lent et progressif. [123–124]

Il existe dans de rares cas des zones d'effraction capsulaire, des embols vasculaires et des envahissements de la graisse périrénale. [125]

b) L'aspect microscopique:

Histologiquement la tumeur est composée exclusivement et à 100% de cellules oncocytaires. Elles s'agencent souvent en amas, en travées ou en cordons au sein d'un stroma pauvre fait uniquement d'une fine trame vasculaire. [56–125]

Ces cellules oncocytaires sont larges de grande taille au cytoplasme granuleux éosinophile anormalement riche en mitochondries. Le noyau est central, dense arrondi régulier, sans nucléole ni mitose. [125–127]

Il existe parfois des irrégularités nucléaires posant un problème de diagnostic différentiel avec le carcinome à cellules éosinophiles et le carcinome à cellules chromophobes. La coloration histochimique de Hale permet de différencier l'adénome oncocyttaire d'un carcinome à cellules chromophobes en montrant une fine coloration apical pour l'oncocytome. [85]

Les problèmes de diagnostic différentiel avec les CCR sont aussi résolus par l'étude immunohistochimique et cytogénétique. [126]

c) L'immunohistochimie:

KIM a démontré que les cellules oncocytaires ne fixent pas les anticorps anticytokératines 7. [128]

Le diagnostic d'adénome oncocyttaire (cas n°3) dans notre série a été retenu devant :

- L'aspect bien limité de la tumeur ainsi que l'absence de remaniements nécrotico-hémorragiques. (La couleur blanchâtre, la taille de 5cm et l'absence de cicatrice fibreuse n'étaient pas en faveur du diagnostic. Toutefois, des oncocytomes atypiques de grand volume ont été décrits dans la littérature. De même la cicatrice fibreuse est un signe inconstant).
- La présence exclusive de cellules oncocytaires régulières à cytoplasme fortement éosinophile et à noyau rond hyperchrome.
- L'absence de signe de malignité.

3-3 Le carcinome papillaire ou tubulo-papillaire:

L'individualisation de ce type de tumeurs est relativement récente remontant à 1976. MANCILLA-JIMENEZ a isolé au sein de 224 cas d'adénocarcinomes rénaux ,34 tumeurs tubulo-papillaires et a établi les premières particularités cliniques et radiologiques. [129]

Le carcinome papillaire présente 10 à 15% des carcinomes à cellules rénales. Il est caractérisé par la multifocalité (22-48%), parfois la bilatéralité (6,7% des cas) et l'association fréquente avec des adénomes corticaux. Il semble exister une lésion précurseur de cette tumeur qui se développerait à partir de reliquats métanéphriques (adénome papillaire). [2-36-52]

a) L'aspect macroscopique:

Il s'agit d'une lésion corticale bien circonscrite par une pseudocapsule fibreuse épaisse. Elle est de couleur beige ou jaunâtre. Sa consistance est compacte lorsqu'elle est de petite taille, mais peut apparaître mi-compact mi-kystique ou entièrement kystique voire nécrotique. Elle est volontiers riche en cristaux de cholestérol. [2]

La taille tumorale varie de 1 à 18 cm avec une moyenne de 6,2 cm. La corrélation entre le type et la taille tumorale reste contradictoire dans la littérature bien que le type 2 semblait être associé à des tumeurs de grande taille selon les études de DELAHUNT. [130–131]

b) L'aspect microscopique:

Sur le plan histologique DELAHUNT a distingué deux sous types :

Le sous-type 1 : qui représente 75% de ces carcinomes papillaires, est constitué par de petites cellules basophiles formant une seule assise de cellules le long de la membrane basale. Leur cytoplasme est réduit, et leur noyau est petit ovale, muni d'un discret nucléole. Les macrophages spumeux y sont fréquents et les calcosphérites sont retrouvées dans 50%. Ce type est corrélé à une multifocalité importante. [130–131]

Le sous- type 2 : correspond aux tumeurs à cellules éosinophiles de plus grande taille. Le cytoplasme est abondant. Le noyau est sphérique avec un large nucléole. Les macrophages spumeux sont rares et les calcosphérites sont retrouvées dans 10% des cas. Ce type est corrélé à des tumeurs de plus grande taille, unifocales, ayant une cinétique de croissance plus importante [131]

c) L'immunohistochimie:

Les cellules tumorales expriment l'anticorps anti CD10, l'anticorps antivimentine et l'anticorps anti -cytokératine 7. [128]

Notre série comportait trois cas de carcinome papillaire. Le cas n°4 a été en faveur du sous type 1 devant la présence de cellules basophiles à cytoplasme réduit et de macrophages spumeux. Cependant le noyau était volumineux muni d'un nucléole proéminent. Le cas n°5 a été étiqueté sous type 1 devant la présence de cellules de petite taille basophiles mais les éléments

contre étaient le noyau volumineux et l'absence de calcifications ou de macrophages. Le cas n°6 a été aussi étiqueté sous type 1 vu la multifocalité, la présence de calcifications et de macrophages mais la présence de cellules éosinophiles à noyaux volumineux ce qui se discorde avec les critères établis par DELAHUNT.

3-4 Le carcinome à cellules chromophobes :

La première publication concernant le carcinome rénal à cellules chromophobes a été celle de W.THONES, de MAYENCE en 1985, à partir d'une série de 12 cas parmi 500 cancers du rein [132]. Il constitue le 3^{ème} carcinome rénal après le carcinome à cellules claires et le carcinome papillaire, et représente donc 2 à 5 % des carcinomes rénaux. [133]

a) L'aspect macroscopique

La tumeur est arrondie compacte, bien limitée, de taille variable entre 2 et 22cm avec une moyenne de 8 cm. [13]

A la coupe: la tumeur est de couleur typiquement beige rosée comme l'oncocytome mais en revanche dépourvue de cicatrice fibreuse centrale (85% des cas). Les remaniements nécrotiques et hémorragiques sont rares et se voient surtout en cas de tumeurs volumineuses. Dans certains cas la tumeur se présente comme une lésion multikystique avec des cloisons plus ou moins épaisses contenant des cellules chromophobes. [2]

b) L'aspect microscopique:

Il existe deux variantes morphologiques : [3-13-52]

-Une variante composée de cellules claires volumineuses au cytoplasme microvacuolaire, présentant un épaississement de la limite cytoplasmique qui réalise un aspect en cadre. Cette variante pose le diagnostic différentiel avec le carcinome à cellules claires classique.

-Une variété faite de cellules éosinophiles d'allure oncocyttaire plus ou moins riche en mitochondries et qui peuvent prêter confusion avec un adénome oncocyttaire.

Dans les deux variantes l'architecture de la prolifération tumorale est compacte ou alvéolaire sans papilles. Les noyaux sont de taille variable, aux contours crénelés et hyperchromatiques, souvent entourés par un halo clair avec parfois des images de binucléation.

En cas de doute diagnostique, la coloration histochemique de Hale (fer colloïdal) permet de révéler la présence de multiples petites granulations de couleur bleuâtre disposées de façon homogène dans tout le cytoplasme et également au niveau du soulignement du cadre cellulaire. Cette disposition permet de différencier le carcinome chromophile d'un 'adénome oncocyttaire, alors que le carcinome à cellules claires n'est pas marqué. [114]

c) L'immunohistochimique:

Les cellules chromophiles sont négatives pour la vimentine et positives pour les cytokératines 7 et 20. [128] Récemment MAZAL a montré que la Ksp-cadherine est exprimée exclusivement par les carcinomes à cellules chromophiles et permettrait le diagnostic différentiel avec l'adénome oncocyttaire [134] Cependant Neuzillet suggère d'attendre la confirmation de ce résultat par d'autres équipes. [135]

Voici un tableau n°XV récapitulatif des caractéristiques histologiques et immuno-histochemiques permettant de différencier le carcinome à cellules chromophiles de l'adénome oncocyttaire, et du carcinome à cellules conventionnelles:

Tableau XV: les caractéristiques histologiques et immunohistochimiques du

CCC, CCCh, AO:[123]

Technique	Carcinome chromophile	Adénome oncocyttaire	Carcinome à cellules Conventionnelles
Histologie	2 types : * soit cellules volumineuses au cytoplasme microvacuolaire avec épaissement de la membrane cytoplasmique qui réalise un aspect en cadre, très caractéristique. * soit cellules éosinophiles simulant l'oncocytome.	Cellules au cytoplasme très éosinophile, granuleux, comportant de très nombreuses mitochondries. Cellules géantes multinuclées parfois observées. Pas d'activité mitotique.	une prolifération acineuse de cellules au cytoplasme clair, optiquement vide de grande taille, de forme polygonale, avec un noyau central et un cytoplasme chargé de glycogène et de lipide à l'examen ultrastructural
Coloration de Hale	Fixation diffuse à 100%	Peu de fixation (surtout apical)	Pas de fixation
Immuno-Histochimie : Cytokératine7 Cytokératine20 Vimentine	Positif Positif Négatif	Négatif Négatif Négatif	Positif Positif Positif

CCC=carcinome à cellules conventionnelles CCCh=carcinome à cellules chromophobes
AO=adénome oncocyttaire

Dans notre série la taille moyenne des 2 cas de carcinome chromophile était de 9,25cm. La couleur du néoplasme était blanc-grisâtre non spécifique du diagnostic. L'architecture carcinomateuse correspondait aux données de la littérature. Elle était soit alvéolaire trabéculaire soit massive. Il n'avait pas de papilles dans les deux cas de carcinome chromophile. Dans le premier cas (cas n°7) : on notait la coexistence de cellules éosinophiles et de cellules claires. Elles avaient un cytoplasme bien délimité en cadre avec des noyaux hyperchromes nucléolés. L'aspect pseudovégétal a permis d'éliminer le diagnostic de carcinome à cellules claires. Dans le cas (cas n°8): la tumeur était de grande taille siégeant d'une cicatrice blanchâtre centrale. Les

cellules tumorales avaient un cytoplasme en cadre éosinophile granuleux. Cet aspect histologique pouvait prêter confusion avec l'oncocytome. Cependant les noyaux des cellules étaient entourés d'un halo clair en faveur d'un carcinome chromophile.

La coloration de Hale et l'étude immunohistochimique n'étaient pas réalisées dans les deux cas, d'une part on ne disposait pas de fer colloïdal et d'autre part par défauts de moyens.

3-5 Le carcinome des tubes collecteurs de Bellini:

Le carcinome de Bellini est un type rare (inférieure à 1%) de carcinome à cellules rénales (CCR). [78] Histologiquement il est difficile de le définir en raison des caractères communs avec certains carcinomes urothéliaux et les carcinomes papillaires de haut grade [136]. SRIGLEY et EBLE ont proposé cinq critères majeurs et quatre critères mineurs pour retenir le diagnostic. [78-137] (Voir tableau XVI)

Récemment on définit trois groupes de carcinomes de tubes collecteurs : le carcinome de Bellini de haut grade, le carcinome médullaire fréquent chez les sujets jeunes de race noire porteur d'un trait drépanocytaire, et l'exceptionnel carcinome kystique de bas grade. [42]

a) L'aspect macroscopique:

La tumeur est située dans la médullaire et s'étend vers les cavités urinaires en infiltrant les pyramides de Malpighi sans déformer le rein. [138]

C'est une tumeur volumineuse mesurant en moyenne 5 à 6 cm au moment de sa découverte. Elle est ferme, mal limitée, de couleur blanchâtre ou grisâtre et qui infiltre le tissu adipeux. Elle est souvent associée à des remaniements hémorragiques et à des nodules satellites dans le même rein traduisant l'existence de métastases intra rénales plutôt que des tumeurs multifocales. L'envahissement de la graisse péri rénale est fréquent. [78-138]

b) L'aspect microscopique:

La prolifération tumorale a une architecture tubulaire, tubulopapillaire, ou microkystique avec un stroma inflammatoire ou desmoplasique. [78] La présence d'un contingent pseudo sarcomateux est possible. [137]

-La variante trabéculaire et tubulaire est faite de grandes cellules éosinophiles à noyau grand fortement nucléolé, avec un aspect en "clou de tapissier" en bordure des structures tubulaires caractéristiques. Parfois le diagnostic différentiel se pose avec le carcinome urothélial des voies excrétrices supérieures avec extension au parenchyme rénal. [42]

-La variante papillaire est composée de cellules volumineuses éosinophiles regroupées en papilles compactes avec très peu de stroma. Le diagnostic différentiel se pose alors avec le carcinome papillaire [42]

La cytologie préconisée par LAYFIELD peut orienter le diagnostic en montrant des cellules néoplasiques rondes ou ovale, isolées ou en amas, avec un noyau volumineux hyperchromatique nucléolé et un cytoplasme pauvre. [139]

L'extension macroscopique ou microscopique à la veine rénale est estimée entre 30 et 80%, alors que celle de la graisse périrénale est de 50%. [41]

c) L'immunohistochimique:

Le profil immunohistochimique du carcinome de Bellini varie selon la variante histologique. La variante trabéculaire a un profil (vimentine-, lectine Ulex+, aquaporine3+), qui s'oppose à celui de la variante papillaire (vimentine+, lectine Ulex-, aquaporine3-). [42]

Tableau XVI: Critères diagnostiques et histologiques du carcinome de Bellini selon SRIGLEY et

EBLE : [78–137]

Critères majeurs	1-localisation dans une pyramide médullaire (petite tumeur) 2-architecture tubulaire irrégulière, stroma desmoplasique et haut grade de différenciation nucléaire. 3-réaction avec les anticorps dirigés contre les cytokératines de haut poids moléculaire 4-réaction avec la lectine Ulex europaeus 5-absence de carcinome urothélial
Critères mineurs	1-localisation centrale (grosse tumeur). 2-architecture papillaire avec stroma desmoplasique et fibrose. 3-stroma inflammatoire et nombreux granulocytes. 4-infiltration vasculaire importante intra ou extra rénale.

Le diagnostic histologique du seul cas de carcinome de Bellini de notre étude (cas n°9) a été posé sur l'aspect macroscopique (une tumeur infiltrante de grande taille, siégeant d'importants remaniements nécrotico-hémorragiques) et sur l'aspect microscopique (architecture lobulaire et tubulaire prédominante, présence de cellules aux noyaux ovoïdes munis d'un nucléole proéminent faisant parfois protrusion au pôle apical du noyau réalisant l'aspect en clou de tapissier).

3-6 Le carcinome sarcomatoïde:

C'est un groupe non homogène de tumeurs au pronostic effroyable. Il représente moins de 5% du cancer du rein. Il se développe à partir des cellules soit des tubes contournés soit des tubes collecteurs. Il s'agit plus d'un stade de dédifférenciation des autres types cellulaires plutôt qu'une entité distincte de carcinome à cellules rénales. [52–140]

a) L'aspect macroscopique:

C'est une tumeur volumineuse blanchâtre, mal limitée, avec de nombreux foyers nécrotico-hémorragiques. La tumeur s'étend souvent à la graisse périrénale et envahit les vaisseaux du hile. [13]

b) L'aspect microscopique:

Les cellules tumorales sont le plus souvent atypiques comportant un cytoplasme fusiforme rappelant celui des sarcomes, associées à d'autres cellules claires ou éosinophiles. [13]

Le diagnostic anatomopathologique peut être parfois délicat, la composante épithéliale étant, dans certains cas, difficile à mettre en évidence en étude morphologique, des prélèvements multiples à la recherche des zones de transition, des examens immunohistochimiques, voire ultrastructuraux s'avèrent alors nécessaires. [13–141]

c) L'immunohistochimie:

Au point de vue immunohistochimique la composante carcinomateuse est toujours cytokératine et parfois antigène de membrane épithéliale positive, alors que la composante sarcomatoïde est au contraire toujours vimentine et parfois cytokératine positive.[141–142]

Notre série comportait deux cas de carcinosarcome (cas n°10 et n°11) dont les données histologiques du cas n°11 concordent avec ceux de la littérature. Il mesurait 19,5cm de grand diamètre, de couleur blanchâtre. Il était le siège d'importants remaniements nécrotico-kystiques. Les cellules tumorales étaient éosinophiles, anaplasiques et fusiformes riches en atypies cytonucléaires et de mitoses. Le diagnostic de carcinosarcome a été retenu (dans le cas n°10) sur les données cliniques (la découverte au stade métastatique), sur les données histologiques (néoplasme blanchâtre dissocié par la nécrose, les cellules étaient pléomorphes riches en atypies cytonucléaires et de mitoses anormales). L'étude immunohistochimique de ce dernier cas a révélée l'expression par les cellules tumorales de l'anticorps antivimentine et la négativité pour les anticorps anticytokératine. Il s'agissait très probablement d'un carcinosarcome où le contingent sarcomateux était prédominant.

3-7 Le carcinome rénal juvénile :

Le carcinome rénal juvénile est un type rare, observé essentiellement au cours de l'enfance (2^e décennie) et qui représente au moins 30 % des carcinomes rénaux de l'enfant et l'adulte jeune. [11–12–143]

Il est caractérisé par des anomalies cytogénétiques impliquant des translocations situées en Xp11.2 avec expression du TFE3. On lui décrit deux formes plus fréquentes t(X; 1) et t(X; 17) dont l'aspect morphologique est différent. [42]

a) L'aspect macroscopique:

Macroscopiquement, ces tumeurs ressemblent au carcinome rénal à cellules claires. Elles peuvent comporter des zones blanchâtres, grisâtres et jaunâtres associées à des remaniements nécrotiques et hémorragiques. Elles peuvent être mal limitées et s'accompagner de ganglions hilaires métastatiques. [2-42]

b) L'aspect microscopique :

Sur le plan histologique ces tumeurs se caractérisent par une architecture papillaire représentant moins de 50% de la surface tumorale et de grandes cellules clarifiées. Cependant chaque sous type cytogénétique a un aspect morphologique particulier:

- Les formes liées à la translocation t(X; 17) ont un aspect microscopique facilement reconnaissable. L'architecture de la prolifération carcinomateuse est alvéolaire, pseudo-papillaire ou, rarement exclusivement papillaire. Les cellules sont volumineuses, avec une chromatine vésiculeuse avec des nucléoles proéminents. Le cytoplasme renferme des nodules hyalins. La particularité de ce type est la présence dans l'axe des papilles de nombreux psammomes.
- Les formes liées à la translocation t(X; 1) ont par contre une morphologie plus proche du carcinome à cellules conventionnelles. L'architecture est compacte, en nids cellulaires délimités par un réseau capillaire abondant. Les psammomes et les nodules hyalins sont peu nombreux et les cellules ont des cytoplasmes moins abondants. [42]

c) L'immunohistochimie:

Les cellules tumorales expriment de façon constante le CD10 et le RCC et un faible marquage pour les marqueurs épithéliaux et pour la vimentine, ceci le différencie des carcinomes à cellules claires.

Récemment on a découvert un anticorps anti-TFE3 spécifique. Il marque les noyaux cellulaires de façon modérée à intense plus ou moins diffus, visibles au fort grossissement.

Le diagnostic différentiel se pose alors soit avec un carcinome rénal à cellules claires soit avec un carcinome tubulo-papillaires de type 2. Chez un patient jeune, en dehors d'un contexte de la maladie de Von Hippel Lindau, il faut, de principe, penser à ce diagnostic et prévoir une étude cytogénétique sur un matériel frais. Lorsque l'étude cytogénétique ou en biologie moléculaire ne peut être réalisée, le marquage immunohistochimique révélé par l'anticorps anti-TFE3 affirme le diagnostic. Il ne permet cependant pas de préciser le type exact de l'anomalie moléculaire. [42]

Le cas de notre série (cas n°12) correspond à un carcinome rénal juvénile dont l'étude cytogénétique et immunohistochimique n'ont pas été réalisées par défauts de moyens. Le diagnostic a été retenu sur les critères cliniques (l'âge de survenue de 17ans) et morphologiques (en macroscopie : on notait la présence d'un néoplasme polychrome mal limité, mesurant 30 cm de grand diamètre et le siège de remaniements nécrotico-hémorragiques et kystiques. En microscopie on notait la présence d'architecture papillaire avec des secteurs de cellules claires).

4- Les facteurs histopronostiques:

La détermination des facteurs histopronostiques a un intérêt non seulement sur le traitement mais aussi pour prédire l'évolution de la maladie.

Malgré les nombreuses publications depuis ces 10 dernières années sur d'éventuels nouveaux facteurs pronostiques dans le cancer du rein, seulement quatre qui ont été reconnus et validés par des études d'analyses multivariées et restent le stade, le grade, le type histologique et l'état général. [9]

On distingue donc les facteurs liés à la tumeur (histopronostiques) et les facteurs liés au patient.

4-1 Les facteurs liés à la tumeur:

a) Le type cellulaire :

La tumeur tubulo-papillaire et le carcinome à cellules chromophobes sont de meilleur pronostic que le carcinome à cellules claires. A l'opposé les tumeurs sarcomatoïdes et les carcinomes des tubes collecteurs ont un pronostic péjoratif. [13]

Quand au carcinome juvénile lorsqu'il est en rapport avec la translocation t(X; 17) ; il est plus agressif que la forme liée à la translocation t(X; 1). [2-42]

Dans notre série un cas de carcinome papillaire (cas n°6) de type 1 avait présenté une récurrence carcinomateuse après un an de la néphrectomie totale, et un cas de carcinosarcome (cas n°10) a été découvert au stade métastatique avec envahissement des gros vaisseaux rétropéritonéaux. Il était décédé dans l'immédiat du post opératoire. Les autres cas des carcinomes rénaux dans notre étude étaient perdus de vue.

b) Le grade nucléaire de Fuhrman:

Proposé en 1982 par Suzanne FUHRMAN [144], le grade nucléaire reste le facteur le plus ancien et le plus utilisé par les pathologistes (voir tableau XIV). C'est un système de grading nucléaire simple basé uniquement sur la morphologie nucléaire et nucléolaire et sur la présence de cellules monstrueuses. [52]

Le grade retenu correspond à celui le plus élevé même s'il n'est présent que focalement. Il est corrélé à la survie. La survie moyenne à 5 ans pour le grade I est de 76 %, de 72 % pour le grade II, de 51 % pour le grade III et de 43% pour le grade IV. [145]

Récemment des études proposent de regrouper les grade I et II en un bas grade et les grades 3 et 4 en un haut grade. En revanche la validation de ce modèle reste nécessaire à travers de grandes séries avant sa recommandation. [146-147]

Tableau XIII: Grade nucléaire selon Fuhrman et al: [144]

	Taille du noyau	Contours du noyau	Nucléoles	Cellules monstrueuses
Grade I	rond, petite taille (environ 10 microns)	Réguliers	Absents ou imperceptibles	0
Grade II	Plus volumineux (environ 15 microns)	Discrètes irrégularités	Visibles au grossissement x 400	0
Grade III	Volumineux (environ 20 microns)	Nettement irréguliers	Visibles au grossissement x 100	0
Grade IV	Géant	Irréguliers Multilobés	Idem III	Cellules monstrueuses multilobées

Pour le carcinome papillaire toutes les séries confirment que le type 2 est corrélé aux tumeurs de haut grade, alors que le type 1 est corrélé à celles de bas grade. [36] Dans notre série deux cas (les cas n°4, n°6) étaient de sous type 1 et de bas grade II de Fuhrman. Le 3^{ème} cas étiqueté de type 1 (cas n°5) était de grade III, ce qui discordait avec les données de la littérature. Cette discordance est liée au problème de la subjectivité d'interprétation du grade par le pathologiste.

Le taux du carcinome chromophile correspondant au bas grade nucléaire varie selon les différentes séries publiées de 64 % à 100 %. [114]

Les deux cas de notre étude étaient de bas grade pour le cas n°7 (grade II) et de haut grade pour le cas n°8 (grade III).

Le carcinome de Bellini a un grade nucléaire élevé : 100% de grades III ou IV dans la série de DIMOPOULOS [148]. A l'opposé le cas de notre série était de bas grade (grade II) nucléaire

Le carcinome sarcomatoïde est souvent de grade III et IV au moment du diagnostic [52]. Les deux cas de notre série concordent avec ceux de la littérature. Le cas n°10 était de grade IV vu la présence de cellules monstrueuses multinuclées alors que le cas n°11 était de grade III de Fuhrman.

c) L'envahissement veineux microscopique:

Le pronostic en cas d'envahissement de la veine rénale ou de la veine cave est un sujet de controverse. Il semble que l'extension veineuse est de mauvais pronostic car elle signe une atteinte locorégionale avancée et majore la morbidité et la mortalité de l'intervention. [149]

Dans notre série l'extension veineuse a été notée dans le cas n°10 de carcinosarcome métastatique classé T4bN1M1. Il était décédé au 2^{ème} jour du post opératoire. Cette évolution ne peut être liée à l'envahissement veineux seul, mais à l'association de plusieurs éléments : le type cellulaire, l'extension lymphatique et aux organes de voisinage.

d) La stadification :

Elle est basée sur la classification TNM adoptée en 1997 par l'UICC (l'union internationale contre le cancer) et actualisée en 2004. [1]

Selon l'étude de COMBES et al le type du carcinome papillaire était corrélé au stade tumoral. Les lésions pT3 représentaient 11 % des tumeurs de type1 et 40 % des tumeurs de type 2. [36] Cependant dans la publication de DELAHUNT il n'avait pas de résultats significatifs en fonction de la classification TNM. [131] Les cas de notre série étaient de sous type 1, classés pT3NxMx dans deux cas (les cas n°4, n°5) et pT1bNxMx dans le cas n°6. Cette discordance de stade ne peut être expliqué que par le retard diagnostic des cas étudiés.

Le carcinome chromophile est le plus souvent limité au rein (stade pT1 et pT2). Aucun cas de thrombus cave n'a été décrit pour ce type tumoral et les formes métastatiques ganglionnaires ou à distance sont rares. [114] les deux cas de notre étude étaient classés pT1N0Mx (pour le cas n°7) et pT3aNxMx (pour le cas n°8) qui s'est présenté pour une énorme masse palpable.

Le carcinome de Bellini est souvent découvert à un stade évolué puisque 80 % des cas sont T3 N+ au moment du diagnostic [77] Le cas de notre série (cas n°9) était classé pT3aNxMx.

Le carcinosarcome et le carcinome juvénile sont souvent découverts au stade métastatique (N+, M+). Les sites de métastases sont surtout ganglionnaires pour le carcinome juvénile et viscérales et ganglionnaires pour le carcinosarcome. [42-61]

De même les données de notre série pour les cas de carcinosarcome et le cas de carcinome juvénile concordent avec ceux de la littérature. Le cas n°10 du carcinosarcome a été découvert au stade pT4bN1M+, alors que le cas n°11 du carcinosarcome a été classé pT3aN0Mx. Le cas du carcinome juvénile (cas n°12) a été classé pT3NxMx.

e) L'envahissement des cavités excrétrices et de la surrénale :

Il est d'individualisation récente comme facteurs pronostiques. [150]

Dans notre série on n'a noté aucune extension à la surrénale soit à l'échelle radiologique ou anatomopathologique.

f) L'envahissement ganglionnaire:

Il constitue un facteur pronostique important. L'espérance de vie en présence d'une atteinte ganglionnaire diminue considérablement et atteint 11 à 35 % [151–152].

Dans notre étude l'extension lymphatique n'a été retrouvée que dans un cas (cas n°10) de type carcinosarcome décédé dans l'immédiat du post opératoire. Il avait présenté en plus une atteinte du muscle psoas lombaire et une extension à l'aorte et à la VCI.

g) L'envahissement métastatique :

C'est un facteur pronostique très péjoratif. La néphrectomie ne semble pas améliorer le pronostic dans de tels cas. Le nombre et la localisation des métastases, le grade tumoral et la perte de poids du malade sont des éléments pronostiques complémentaires. [89]

Comme dans la littérature notre série montre que l'association de plusieurs éléments pronostiques est un facteur prédictif d'une évolution défavorable. Notre série comportait un cas de type carcinosarcome, classé T4bN1M1, de haut grade nucléaire (grade IV de Fuuhrman) avec métastase ganglionnaire sus claviculaire gauche. Il avait subi une chirurgie d'aller-retour, et il était décédé au 2^{ème} jour du postopératoire.

h) Les facteurs génétique et moléculaires:

Une revue de la littérature sur les facteurs pronostiques a récemment permis de confirmer qu'aucun marqueur moléculaire ou cytogénétique n'avait été mis en évidence pour aider ni au diagnostic de positivité ou de rémission et de récurrence, ni au diagnostic de progression tumorale. [151]

Dans notre série aucun de nos malades n'a bénéficié d'un dosage de marqueur moléculaire ou génétique.

h-1) L'ADN-Ploidie:

La cytométrie de flux permet de mesurer le contenu en ADN (ploïdie) du tissu tumoral et son index de prolifération (cellules en phase S). Si l'aneuploïdie représente un marqueur tumoral pour certains carcinomes (en particulier d'origine mammaire et colorectale), les études réalisées dans le CCR sont contradictoires. [13]

Ce dosage n'a pas été effectué chez nos malades par défauts de moyens.

h-2) Les marqueurs de la prolifération:

L'intérêt pronostique de différents marqueurs de prolifération a été étudié dans le CCR, comme la quantification des organisateurs nucléolaires (AgNOR), la fraction des cellules en phase S, ou encore le taux de marquage immunohistochimique du Ki-67. L'évaluation de la phase S semble peu intéressante. En revanche, les résultats obtenus pour le Ki-67 sont prometteurs puisque son expression apparaît corrélée au grade et au stade tumoral. [145]

Le dosage des marqueurs de la prolifération n'a pas été réalisé chez aucun malade de notre série par défauts de moyens.

h-3) Les marqueurs de l'apoptose:

Selon l'étude de ZIGEUNER l'hyperexpression de la protéine p53 a été fréquente dans les carcinomes non conventionnels surtout le carcinome papillaire (70% des cas). L'immunoréactivité

de la protéine p53 constitue un facteur pronostique seulement pour le carcinome à cellules conventionnelles. [150]

Par défauts de moyens ce dosage n'a été pratiqué chez aucun de nos patients.

h-4) L'angiogénèse:

La néo vascularisation d'une tumeur est impliquée dans sa croissance et dans la dissémination métastatique. Elle est évaluée par la densité des micro-vaisseaux (MVD). Le Vascular Endothelial Growth Factor (VEGF) est un facteur de croissance vasculaire. Il est potentiellement le plus intéressant des molécules, car il permet en outre d'être une cible thérapeutique [153].

Le dosage du VEGF n'a pas été fait chez aucun malade de notre étude par défauts de moyens.

4-2 Les facteurs liés au patient :

a) L'âge:

Selon l'étude de RODRIGUEZ les tumeurs survenant à un âge inférieur à 40 ans sont corrélées à un bas stade tumoral. Le taux de survie global à 5 ans était de 76% pour les tumeurs survenant chez les sujets jeunes de <40ans versus 53% pour celles survenant chez les sujets de > 40ans. [154]

Dans notre série l'âge jeune a été noté dans trois cas de tumeurs rénales (les cas n°2, n°7, et n°12. Le cas n°2 en faveur d'un angiomyolipome bénin a été retrouvé chez une malade de 20ans perdue de vue après traitement chirurgical. Le cas n°7 était un carcinome chromophile classé T1aNxMx, survenant chez une patiente de 30 ans qui était perdue de vue. Le cas n°12 correspondait à un carcinome juvénile de stade pT3NxMx dont on ne pouvait savoir l'évolution car la patiente a été perdue de vue.

b) L'état général:

Le retentissement général de la maladie est mesuré par le « performance status » soit par l'index de Karnofsky soit par l'ECOG (Eastern Cooperative Oncology Group performance Status).

L'avantage de la classification ECOG est d'être simple et facilement utilisable, en plus elle est validée comme facteur pronostique du cancer du rein localisé ou métastatique [148]. Elle classe les patients selon les critères suivants :

- 0 = activité normale,
- 1 = restreint dans l'activité physique difficile mais ambulatoire,
- 2 = alité moins de 50% du temps,
- 3 = complètement alité.

Désormais le performance status n'était pas mentionné sur les dossiers cliniques de nos malades.

VI. Evolution /pronostic:

Le pronostic des tumeurs rénales varie en fonction de la nature tumorale bénigne ou maligne et de facteurs pronostiques.

L'angiomyolipome est une tumeur bénigne d'évolution lente qui peut engager le pronostic vital par le risque hémorragique survenant au delà d'une taille tumorale supérieure à 4 cm [95]. Ce risque hémorragique dépend essentiellement de la taille, mais aussi de la multifocalité, de la présence d'anévrysmes intra-lésionnels et de leur taille. [156]

Le comportement invasif de la tumeur est exceptionnel en dehors de la forme épithélioïde. Seulement 12 cas ont été décrits dans la littérature qui étaient redoutables avec des récives voir une évolution métastatique même après chirurgie radicale et imposent une surveillance prolongée. [157]

Les deux cas d'angiolipome de notre série correspondaient à la forme classique dans le cas n°2 et à la forme épithélioïde dans le cas n°1. Les deux patientes ont été perdues de vue après un recul de 13 mois sans récurrence pour le cas n°1.

L' oncocytome ou l'adénome oncocyttaire est une tumeur de pronostic excellent après une néphrectomie totale ou partielle. [55] La récurrence locale n'a pas été rapportée [127]. Un seul cas a été documenté de métastase hépatique apparue 9 ans plus tard après une néphrectomie radicale. [14]

Désormais on ne pouvait savoir l'évolution du cas d'adénome oncocyttaire de notre série (cas n°3) puisqu'il était perdu de vue.

Le carcinome papillaire a un meilleur pronostic comme le confirme la plupart des séries publiées et celle de COMBES. Dans son étude le taux de survie à 5 ans est de 95% et alors qu'il est de 87% à 10. [36] LAU montre ,dans une étude portant sur 840 tumeurs pT1 dont 122 tumeurs tubulo-papillaires que la survie à 10 ans est de 95,5 % pour le carcinome papillaire versus 89 % pour le carcinome à cellules claires et 100 % pour celui à cellules chromophobes .[158]

La distinction entre le sous type 1 et le sous type 2 a un intérêt pronostique. Selon l'étude de ONO le taux de survie à 5 ans pour les tumeurs de type 1 basophiles est de 87 % alors qu'il est de 46 % pour les tumeurs de type 2 éosinophiles. [159]

Dans notre série l'évolution a été marquée par un recul moyen de 9,5 mois pour deux cas de carcinome papillaire (les cas n°5 et n° 6), et par une récurrence locorégionale (ascite carcinomateuse) dans le 3^{ème} cas (cas n°4). Adressé en oncologie pour une thérapie ciblée dont il n'a pas eu les moyens. Le patient a été perdu de vue dès sa 2^{ème} consultation

Le carcinome chromophile : présente un faible taux de récurrence locale lors de son évolution (6% selon l'étude de KATTAN [160]. A un stade et à un grade équivalent, le carcinome chromophile a un pronostic similaire à celui des cellules claires. Par contre les formes métastatiques à haute prévalence sarcomatoïde, sont de mauvais pronostic que celles de carcinome à cellules claires [58]

L'évolution a été marquée, chez un seul malade de notre série (cas n°8), par l'absence de récurrence et de métastases 12 mois après la néphrectomie totale. Il fut décédé dans un état de choc septique réfractaire d'étiologie indéterminée.

Le carcinome de Bellini est de pronostic effroyable, en rapport avec sa découverte tardive au stade d'emblée métastatique (50 % des cas sont métastatiques et la moitié décède en moins d'un an). Le taux de survie globale est de 60 % à 6 mois, 50 % à 1 an et 20 % à 2 ans. Le délai moyen de survie globale est de 27 mois alors qu'il est de 6 mois chez les patients métastatiques. [77-136]

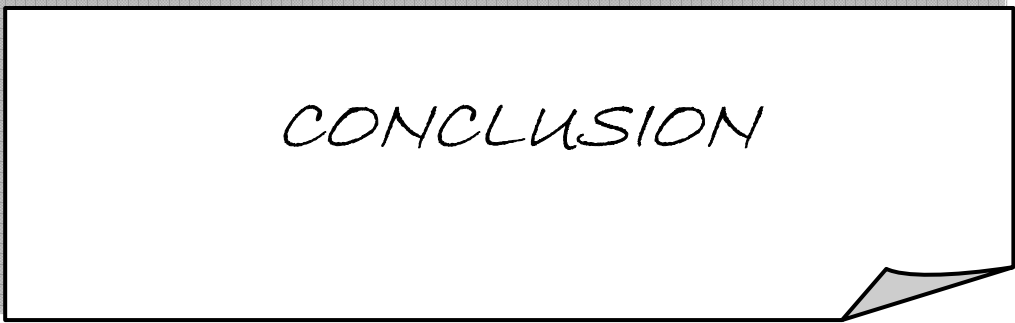
Le cas de notre étude (cas n°9) était non métastatique et il était perdu de vue après une bonne évolution à court terme.

Le carcinome rénal juvénile lié à la translocation Xp11.2 a un pronostic incertain par la rareté des études effectuées. Il semble que les formes liées à la translocation t(x; 1) seraient de meilleur pronostic avec une croissance lente pouvant récidiver 20 à 30 ans après le diagnostic initial. Par contre les formes liées à la translocation t(x; 17) auraient un comportement plus agressif avec de multiples métastases au moment du diagnostic. [42]

Désormais la patiente de notre série (cas n°12) était perdue de vue.

Le carcinome sarcomatoïde constitue l'évolution terminale de tout type de carcinome à cellules rénales. Il est de pronostic péjoratif. En effet après la chirurgie, la durée moyenne de survie est brève, aux environs de 6,3 mois en moyenne. [61]

L'évolution des deux cas de carcinosarcome dans notre étude a été marquée par le décès immédiat d'un cas (cas n°10) et la perte de vue de l'autre cas (cas n°11).



CONCLUSION

Malgré l'émergence de nouvelles techniques d'imagerie médicale, certaines tumeurs d'aspect clinique et radiologique particulier, continuent à poser des problèmes lors du diagnostic préopératoire. Ceci explique la difficulté de présomption du type histologique d'une part et la fréquence élevée du traitement radical pour les lésions bénignes d'autre part.

Ces tumeurs peuvent être de diagnostic histologique final difficile. Le recours parfois à la cytogénétique et à la biologie moléculaire est indispensable.

Leur évolution peut être défavorable en l'absence d'une prise en charge précoce. Les lésions même bénignes peuvent engendrer le pronostic vital comme le témoigne le cas d'angiomyolipome. Les cas de carcinome de pronostic meilleur peuvent se différencier ultérieurement en un carcinosarcome de pronostic très péjoratif.

A travers cette étude et une revue de la littérature nous avons essayé de dégager les différents problèmes qui se posent lors du diagnostic préopératoire, ou sur l'échelle thérapeutique vu l'absence de recommandations standard. Nous insistons toujours sur le diagnostic et la prise en charge précoce afin de modifier le pronostic de ces tumeurs qui peut être redoutable.



ANNEXES

Annexe N° 1 :

Fiche d'exploitation des tumeurs rénales particulières

I) Identité :

- N° dossier :
- Nom : Prénom :
- Age : Sexe : F ☐ M ☐
- Statut marital : Célibataire ☐ Marié (e) ☐ Divorcé(e) ☐
- Profession :
- Origine : Urbaine ☐ Rurale ☐
- Niveau socio-économique : Bas ☐ Moyen ☐ Haut ☐
- Race : Noire ☐ Blanche ☐

II) ATCDS :

➔ Personnels :

- Toxiques : - Tabac : Oui ☐ Non ☐
 - Si oui Nb Paquet/Année :
 - Sevré Oui ☐ Non ☐
 - Si oui. Depuis quand :
- Alcool : Oui ☐ Non ☐
- Médicaux : - HTA : Oui ☐ Non ☐
- Diabète : Oui ☐ Non ☐
- Hémodialysé avec dysplasie multi kystique : Oui ☐ Non ☐
- STB : Oui ☐ Non ☐
- TTT par hormonothérapie antérieure: Oui ☐ Non ☐
- Contraception orale : Oui ☐ Non ☐
- Autres :

- Chirurgicaux :

- ##### ➔ Familiaux :
- Cancer de rein : Oui ☐ Non ☐
 - Van-Hippel-Lindau : Oui ☐ Non ☐
 - Autres :

III) Clinique :

A) Signes révélateurs :

- Découverte fortuite : Oui ☐ Non ☐
- Hématurie : Oui ☐ Non ☐
 - Totale Oui ☐ Non ☐
 - Episodique Oui ☐ Non ☐
 - Caillotante Oui ☐ Non ☐

- | | | |
|----------------------------------|------------------------------|------------------------------|
| ○ Indolore | Oui ☐ | Non ☐ |
| ○ Capricieuse | Oui ☐ | Non ☐ |
| - Coliques néphrétiques : | Oui ☐ | Non ☐ |
| - Douleur des fosses lombaires : | Oui ☐ | Non ☐ |
| - Masse palpable : | Oui ☐ | Non ☐ |
| - Hémorragie rétro péritonéale : | Oui ☐ | Non ☐ |
| - Varicocèle récente : | Oui ☐ | Non ☐ |
| - Autres: | | |

B) Examen Clinique :

- | | | | |
|---------|--|------------------------------|------------------------------|
| 1- SG : | - AEG : | Oui ☐ | Non ☐ |
| | - TA: | T° : | |
| 2- SP : | - Contact lombaire : | Oui ☐ | Non ☐ |
| | - Sensibilité abdominale : | Oui ☐ | Non ☐ |
| | - Varicocèle : | Oui ☐ | Non ☐ |
| | - HPM : | Oui ☐ | Non ☐ |
| | - Insuffisance cardiaque D ^{te} : | Oui ☐ | Non ☐ |
| | - Ex général : | | |
| | ➤ Pleuro Pulmonaire: | | |
| | ➤ Aires ganglionnaires: | | |
| | ➤ Neurologique : | | |
| | ➤ Ostéoarticulaire : | | |
| | ➤ Cutané : | | |
| | -autres : | | |

IV) Biologie:

- | | | |
|------------------------|--------------------------|---------------|
| - NFS : | - GR : | GB : |
| | - Hb : | -Plaquettes : |
| -TP : | | |
| - Calcémie : | | |
| - Fonction rénale : | - Urée | |
| | - créatininémie : | |
| | - Clearance créatinine : | |
| - Ionogramme sanguin : | | |
| - ECBU: | | |
| - Autres : | | |

V) Imagerie

- 1- Echographie Abdominale :
- 2- TDM Abdominale :
- 3- UIV :
- 4- IRM :
- 5- Autres examens :
 - Rx du thorax
 - TDM thoracique

- Scintigraphie osseuse :

- Autres :

VI) Classification T N M :

VII) Examen Anatomopathologique :

1- matériel étudié :

➤ Néphrectomie :

- totale :

Oui ☐

Non ☐

- avec surrénalectomie :

Oui ☐

Non ☐

- avec lymphadénectomie :

Oui ☐

Non ☐

- Partielle :

Oui ☐

Non ☐

➤ Tumorectomie :

Oui ☐

Non ☐

➤ Biopsie exérèse rénale :

Oui ☐

Non ☐

➤ PBR :

Oui ☐

Non ☐

2- Macroscopie :

-poids :

taille :

-néoplasme :

-dimensions :

-siège :

-limite :

-couleur :

-consistance :

-remaniements :

Oui ☐

Non ☐

-hémorragiques :

Oui ☐

Non ☐

-nécrotiques :

Oui ☐

Non ☐

-uretère :

3- Microscopie :

-architecture :

-cellules :

-cytoplasme :

-noyau :

-chromatine :

-présence de nucléole :

Oui ☐

Non ☐

-présence de mitoses :

Oui ☐

Non ☐

-Peu nombreuses :

Oui ☐

Non ☐

-Importantes :

Oui ☐

Non ☐

-présence d'atypies cytonucléaires :

Oui ☐

Non ☐

-stroma réaction :

-présence de tissu adipeux :

Oui ☐

Non ☐

-présence de vaisseaux :

Oui ☐

Non ☐

-autres :

4-Grade nucléaire :

5- Etat de la surrénale :

Macroscopie

Microscopie

6-Etat de la graisse péri-rénale :

Macroscopie

Microscopie

7-Etat de la capsule :

Macroscopie

Microscopie

8-Etat des ganglions du hile :

Macroscopie

Microscopie

9-Etat du hile rénal :

Macroscopie

Microscopie

10-présence d'embolies vasculaires : Oui ☐ Non ☐

11- Aspect muqueuse du segment urétérale et bassinnet :

12- Stade pTNM :

13- immunohistochimie :

VIII) Traitement :

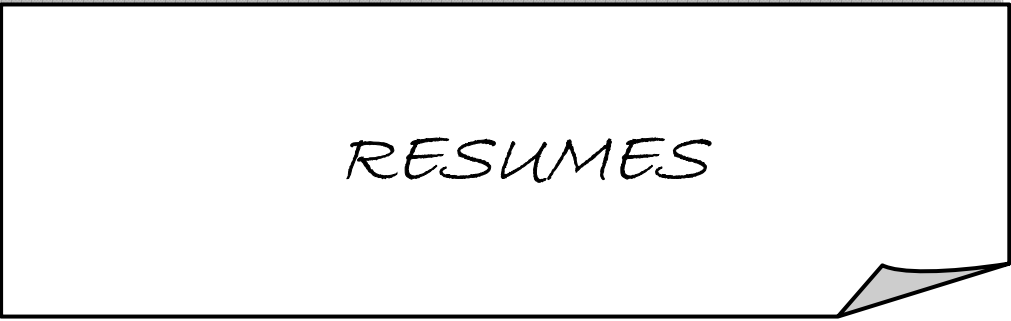
- Néphrectomie partielle :	Oui ☐	Non ☐
- Tumorectomie :	Oui ☐	Non ☐
- Néphrectomie totale élargie :	Oui ☐	Non ☐
- Métastasectomie :	Oui ☐	Non ☐
- Chimiothérapie :	Oui ☐	Non ☐
- Radiothérapie :	Oui ☐	Non ☐
- Immunothérapie :	Oui ☐	Non ☐
➤ Interféron α :	Oui ☐	Non ☐
➤ Interleukine 2 :	Oui ☐	Non ☐

-Autres :

IX) Evolution :

-Immédiate :

-A moyen et à long terme :



RESUMES

RESUME

Les tumeurs solides du rein sont représentées chez l'adulte par le carcinome à cellules rénales et chez l'enfant par le néphroblastome. Certaines tumeurs rénales présentent des particularités sur le plan clinique, radiologique, anatomopathologique et évolutif. Nous avons essayé à travers une série de 12 cas recensés au service d'anatomie-pathologique du CHU Mohammed VI de Marrakech entre 2000-2007 de déterminer d'une part leurs particularités, et d'autre part de dégager les problèmes posés lors du diagnostic pré et post opératoire. L'âge moyen des malades était de 43 ans avec un sex ratio de 0,71 (5H/7F). Tous les cas étaient symptomatiques en dehors d'un cas d'angiomyolipome de découverte radiologique fortuite par une tomodensitométrie de contrôle d'une néoplasie du col utérin. Ces tumeurs se manifestaient par des signes urologiques et généraux non spécifiques. L'imagerie médicale basée sur l'échographie et la tomodensitométrie n'a pas pu faire la présomption du type histologique. Le diagnostic final ainsi que les facteurs pronostiques étaient surtout anatomopathologiques en dehors d'un cas où la confirmation du diagnostic ne pouvait se faire que par une étude cytogénétique. Le traitement était radical pour la majorité des cas, même pour des lésions bénignes. L'évolution était défavorable pour deux cas : le premier était un carcinosarcome métastatique décédé en post opératoire immédiat, le deuxième était un carcinome papillaire ayant récidivé un an après la chirurgie. En conclusion, ces tumeurs restent de diagnostic pré et post opératoire difficile et de pronostic redoutable en l'absence d'une prise en charge précoce.

SUMMARY

The solid tumours of the kidney are represented in the adult by renal cells carcinoma and in the child by the néphroblastoma. Some renal tumours present characteristics on the level clinical, radiological, histopathological and evolutionary. We tested through a series of 12 cases listed in pathology department of the university hospital Mohammed VI in Marrakech between 2000–2007 to determine their characteristics on the one hand and to release the problems arising at the time of the diagnosis before and after surgery on the other hand. The mean age of the patients was 43 years with a sex ratio equal to 0, 71 (7F/5M). All the cases were symptomatic apart from a case of angiomyolipoma of fortuitous radiological discovery by a tomodesitometry of control of a cervical cancer. These tumours appeared by urologic and general signs nonspecific. The medical imagery based on echography and the tomodesitometry could not make the presumption of the histological type. The final diagnosis as well as the prognostic factors remained especially histopathological apart from a case where the confirmation of the diagnosis could be done only by cytogenetic study. The treatment was radical for the majority of the cases, even for benign lesions. The evolution was unfavourable for two cases: The first was a metastatic carcinosarcoma deceased immediately after surgery. The second was papillary carcinoma having repeated one year after the surgery. In conclusion, these tumours remain of diagnosis before and after surgery difficult and of poor prognostic in the absence of an early therapy.

ملخص

تتمثل الأورام الكلوية عند البالغ في السرطان الغدي للخلايا الكلوية و عند الطفل في الكيليو بلاستون. تمثل بعض هذه الأورام الكلوية خصوصيات على مستوى الفحص السريري و الفحص الإشعاعي و التشريح المرضي و كذا تطور المرض. حاولنا من خلال دراسة استعادية ل 12 حالة تم تشخيصها بمصلحة التشريح المرضي بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش ما بين سنتي 2000 و 2007 تحديد هذه الخصوصيات من جهة، و من جهة أخرى استبيان الصعوبات المطروحة على مستوى التشخيص قبل و بعض الجراحة. بلغ معدل عمر المرضى 43 سنة مع سيادة الجنس النسوي (سبع نساء مقابل خمسة رجال). كانت جميع الحالات عرضية ما عدا حالة ورم عضلي ذهني دموي تم اكتشافها صدفة إبان الفحص الإشعاعي بالرسم الطبقي لمراقبة سرطان عنق الرحم. ظهرت هذه الأورام بأعراض بولية و أخرى عامة غير مميزة. لم يستطع الإشعاع الطبي المتمثل في الفحص بالصدى و الرسم الطبقي توقع النوع النسيجي. كان التشخيص النهائي و كذا العوامل التنبؤية مرتكزة على التشريح المرضي باستثناء حالة تطلب تشخيصها دراسة جينية للخلايا. كان العلاج جذريا في أغلب الحالات حتى الحميدة منها. كان تطور المرض نحو حالة متدهورة عند مريضين : الأول يعاني من سرطان غدي غربي منتشر توفي بعد الجراحة بقليل. و الثاني يعاني من سرطان غدي حليمي عاوده المرض بعد سنة من الجراحة. و ختاماً يبقى تشخيص هذه الأورام قبل و بعد الجراحة مستعصيا و يبقى تطور المرض في تدهور مع غياب العلاج المبكر.

BIBLIOGRAPHIE

1. EBLE JN., SAUTER G., EPSTEIN JI., SESTERHENN IA.

WHO classification of tumors. Tumours of the genitourinary and male genital organs.
Lyon: IARC Press 2004.

2. COMPERAT E., CAMPARO P., VIEILLEFOND A.

Classification anatomo pathologique des tumeurs du rein.
J. urol 2006 ; 87 :1015–1024.

3. MÉJEAN A., ANDRÉ M., DOUBLET JD., FENDLER JP., de FROMONT M., HELENON O., et al.

Tumeurs du rein.
Prog Urol 2004 ; 14 : 997–1035.

4. CHEVALLIER JM.

Anatomie:le tronc.
Medecines –Sciences –Flammarion 1998.

5. FRANK H., NETTER F.

Atlas d'anatomie humaine.
Maloine Novaris 1997.

6. MAILLET M.

Histologie des organes (PCEM2).
4ème trimestre 1980.

7. POIRIER J AVEC COLLABORATION DE COHEN I et BERNANDIN JF.

Histologie humaine. Tome 5:appareil génito–urinaire, appareil génital féminin, appareil génital masculin.
3ème édition 1984.

8. KIRKALIA Z., OBEK C.

Clinical Aspects of Renal Cell Carcinoma
Eau update series 2003 ; 1 :189–196.

9. POISSON JF., MÉJEAN A., HUPERTAN V., CHRETIEN Y., DUFOUR B., THIOUNN N.

Tumeurs du rein : étude monocentrique de 810 patients : évolution sur 15 ans.
Prog Urol 2005 ; 15 : 1056–1061.

10. PEYROMAURE M., DELONGCHAMPS NB., ROFFI F., DEBRÉ B., ZERBIB M.

Résultats de la néphrectomie élargie à ciel ouvert : à propos d'une série de 230 patients.
Prog Urol 2005; 15: 18–22.

11. DESANGLES F., CAMPARO P., FOUET C., HOULGATTE A., ARBORIO M.

Translocation (X; 1) associated with a non papillary carcinoma in a young woman: a new definition for an Xp11.2 RCC subtype.

Cancer Genet Cytogenet 1999; 113: 141-4.

12. PEROT C., BOUGARAN J., BOCCON-GIBOD L., et AL.

Two new cases of papillary renal cell carcinoma with t (X, 1) (p11, q21) in females.

Cancer Genet Cytogenet 1999 ; 110: 54-6.

13. LANG H., LINDER V., ROY C. et JACQMIN D.

Cancer du rein

Encyclopédie Med Chi (éditions scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris) néphrologie-urologie, 18-096-A-10, 2002, 16 p.

14. ROMIS L., CINDOLO L., PATARD JJ., MESSINA G., ALTIERI V., SALOMON L., et al.

Frequency, Clinical Presentation and Evolution of Renal Oncocytomas: Multicentric Experience from a European Database

Eur Urol 2004; 45: 53-57.

15. PATARD JJ., TAZI H., BENSALAH K., RODRIGUEZ A., VINCENDEAU S., RIOUX-LECLERE N., F. GUILLE., et al.

The changing evolution of renal tumors: a single centre experience over a two-decad period.

Eur Urol 2004; 45:490 - 494.

16. GILLET MD., CHEVILLE JC., KARNES RJ., LOHSE CM., KWON ED., LEIBOVICH BC. et al.

Comparison of presentation and outcome for patients 18 to 40 and 60 to 70 years old with solid renal masses.

J Urol 2005; 173:1893-6.

17. DABBECHÉ C., CHAKER M., CHEMALI R., PEROT V., EL HAJJ L., FERRIERE JM , et AL

Rôle de l'embolisation dans les angiomyolipomes du rein.

J Radiol 2006;87:1859-1867.

18. LONGUEMAUX S., RODRIGUES-LIMA F., DUPRET JM.

Carcinome à cellules rénales et facteurs environnementaux.

Prog Urol 2003; 13:1194-1196.

19. AUPERIN A., BENHAMOU S., ORY-PAOLETTI C., FLAMANT R.

Occupational risk factors for renal cell carcinoma: a case-control study.

Occup , Environ Med 1994 ; 51 : 426-428.

20. PESCH B., HAERTING J., RANFT U., KLIMPEL A., OELSCHLAGEL B., SCHIL WL.

Occupational risk factors for renal cell carcinoma : agent-specific results from a case-control study in Germany. MURC Study Group. Multicenter urothelial and renal cancer study.
Int. J. Epidemiol. 2000; 29:1014-1024.

21. DUBOSQ F., LINKE C., CARDOT V., MERIA P., DESGRANDCHAMPS F., TEILLAC P.

Carcinome rénal et trichloréthylène
Prog Urol (2005), 15, 525-528.

22. MCLAUGHLIN J.K., LIPWORTH L.

Epidemiologic aspects of renal cell cancer.
Semin. Oncol 2000 ; 27 : 115-123.

23. LINDBLAD P., CHOW WH. , CHAN J., BERGSTROM A., WOLK A., GRIDLEY G. et AL.

The role of diabetes mellitus in the aetiology of renal cell cancer.
Diabetologia 1999;42:107-112.

24. NÉGRIER S.

Rôle de l'hypertension artérielle dans le cancer du rein
Prog Urol 2003; 13: 1197-1198.

25. FRIIS S., SORENSEN HT. , MELLEMKJAER L., MCLAUGHLIN JK., NIELSEN G.L., BLOTW J., et AL

Angiotensin-converting enzyme inhibitors and the risk of cancer: a population-based cohort study in Denmark.
Cancer 2001 ; 92 : 2462-2470.

26. YUAN JM., CASTELAO JE., GAGO-DOMINGUEZ M., ROSS RK., YU MC..

Hypertension, obesity and their medications in relation to renal cell carcinoma.
Br. J. Cancer 1998 ;77 : 1508-1513.

27. PELUCCHI C., LAVECCHIA C., NEGRI E., TALAMINI R., FRANCESCHI S.

Alcohol drinking and renal cell carcinoma in women and men.
Eur. J. Cancer Prev 2002; 11: 543-545.

28. COULANGE C., RAMBEAUD JJ.

Cancer du rein de l'adulte.
Prog Urol 1997; 7-747.

29. LAY F., NAHON O., DANIEL L., LECHEVALLIER E., COULANGE C.

Cancer de novo sur un rein transplanté.
Prog Urol 2004; 14:59-61.

30. MURA M., OYA M.

Renal cell carcinoma: etiology, incidence and epidemiology.

Curr Opin Urol 2004; 14:229-33.

31. PARKER AS., CERHAN JR, LYNCH CF, ET AL.

History of urinary tract infection and risk of renal cell carcinoma.

Am J Epidemiol 2004; 159:42-8. *European urology supplements* 2006;5: 558-565.

32. PAVLOVICH CP., WALTHER MM., EYLER RA. et AL.

Renal tumors in the Birt-Hogg-Dube syndrome.

Am J Surg Pathol 2002; 26:1542-52.

33. JIANG F., RICHTER J., SCHRAML P., BUBENDORF L., GASSER T., SAUTER G., Et AL.

Chromosomal imbalances in papillary renal cell carcinoma :genetic differences between histological sub-types.

Am.J.Pathol 1998; 153:1467-1473.

34. GUNAWAN B., HEYDEBRECK AV., FRITSCH T., HUBER W., RINGERT RH., JAKSE G. ET AL

Cytogenetic and Morphologic Typing of 58 Papillary Renal Cell Carcinomas. Evidence for a Cytogenetic Evolution of Type 2 from Type 1 Tumors.

Cancer Research 2003; 63:6200-6205.

35. VAN DEN BERG E., DIJKHUIZEN T., OOSTERHUIS JW., et AL.

Cytogenetic classification of renal cell cancer.

Cancer Genet Cytogenet 1997; 95: 103-107.

36. COMBES F., SAIDI A., DELAPORTE V., LECHEVALLIER E., ANDRE M., DANIEL L.,et al.

Les tumeurs tubulo-papillaires du rein: intérêt pronostique de la distinction type 1/type 2. A propos de 58 cas.

Prog Urol 2005; 15:1062-1069.

37. KOVACS G., AKHTAR M., BECKWITH BJ, BUGERT P., COOPER CS., DELAHUNT B., et AL

The heidelberg classification of renal cell tumours.

J.Pathol. 1997;183:131-133.

38. LECHEVALLIER E., ANDRE M., BARRIOL D., DANIEL L., EGHAZARIAN C., DE GROMONT M., et AL.

Fine-needle percutaneous biopsy of renal masses with helical-CT guidance.

Radiology 2000; 216:506-510.

39. BRUNELLI M., EBLE JN., ZHANG S., et al.

Eosinophilic and classic chromophobe renal cell carcinomas have similar frequent losses of multiple chromosomes from among chromosomes 1, 2, 6, 10, and 17, and this pattern of genetic abnormality is not present in renal oncocytoma.

Mod Pathol 2005; 18:161-9.

40. KOVACS A., STORKEL S., THOENES W., KOVACS G.

Mitochondrial and chromosomal DNA alterations in human chromophobe renal cell carcinomas.

J pathol. 1992; 167: 273-7.

41. VIGOUROUX V., DUGARDIN F., BOTTET P., COMOZ F., AURIAULT ML , DI PALMA M., BENSADOUN H.

Carcinome des tubes collecteurs de Bellini. A propos d'un cas.

Prog Urol 1998 ; 8 :249-253.

42. COMPERAT E., VASILIU V., FERLICOT S., COMPARO P., SIBONY M., VIEILLEFOND A.

Tumeurs du rein : les nouvelles entités.

Ann Pathol 2005; 25:117-33.

43. KURODA N., TOI M., HIROI M., SHUIN T., ENZAN H.

Review of renal oncocytoma with focus on clinical and pathobiological aspects.

Histol Histopathol. 2003; 18: 935-42

44. STEINER G., SIDRANSKY D.

Molecular differential diagnosis of renal carcinoma. from microscopes to microsatellites.

Am. J. Pathol., 1996; 149:1791-1795.

45. SIMONNET H., DEMONT J., PFEIFFER K., GUENANECH L., BOUVIER R., BRANDT U., et AL.

Mitochondrial complex I is deficient in renal oncocytomas.

Carcinogenesis 2003; 24: 1461-6.

46. WELTER C., KOVACS G., SEITZ G., BLIN N.

Alteration of mitochondrial DNA on human oncocytomas.

Genes Chromosomes Cancer 1989 ;1:79-82.

47. POVEY S., BURLEY MW., ATTWOOD J., BENHAM F., HUNT D., JEREMIAH SJ., ET AL.

Two loci for tuberous sclerosis: one on 9q34 and one on 16p13.

Ann Hum Genet 1994; 58(Pt 2):107-27.

48. SAMPSON JR., JANSSEN LA., SANDKUJL LA.

Linkage investigation of three putative tuberous sclerosis determining loci on chromosomes 9q,11q, and 12q. The Tuberous Sclerosis Collaborative Group.

J Med Genet 1992; 29(12): 861-6.

49. KATTAR MM., GRIGNON DJ., GRIGNON JN., HURLEY PM., LEWIS PE., SAKR W.E., CHER ML.

Chromosomal analysis of renal angiomyolipoma by comparative genomic hybridization: evidence for clonal origin.

Hum Pathol 1999;30(3):295-9.

50. HENSKE EP., NEUMANN HP., SCHEITHAUER BW., HERBST EW., SHORT MP., KWIATKOWSKI D.J.

Loss of heterozygosity in the tuberous sclerosis (TSC2) region of chromosome band 16p13 occurs in sporadic as well as TSC-associated renal angiomyolipomas.

Genes Chromosomes Cancer 1995; 13 (4):295-8.

51. NOVICK AC.

Incidental renal mass.

Semin Urol Oncol 1995; 13: 245.

52. ANDRE M., HELENON O., DE FROMONT M., CORREAS JM., PETIT P., BARTOLI JM., COULANGE C..

Tumeur du rein : données anatomo-cliniques et detection.

J Radiol 2002 ; 83 : 773 - 783.

53. PFISTER C., THOUMAS D., FAUQUET I.

Stratégie diagnostique et thérapeutique des angiomyolipomes .

Prog Urol 2002; 12:108-113.

54. KHAITAN A., HEMAL AK., SETH A., GUPTA NP., GULATI MS., DOGRA PN.

Management of renal angiomyolipoma in complex clinical situations.

Urol. Int 2001; 67:28-33.

55. RADELEFF BA., HEYE T., LOPEZ-BENITEZ R., GRENACHER L., HOSCH W., HAFERKAMP A. ET AL

Interventional management of acute bleeding giant renal angiomyolipoma: Report of three cases and review of the literature.

Eur J Radiol Extra xxx (2007) xxx-xxx.

56. KALVA S.P., SAHANI D.

Oncocytoma .

Emedicine istant access to the mind of medicine: 2003.

57. PEREZ-ORDONEZ B., HAMED G., CAMPBELL S., ERLANDSON RA., RUSSO P., GAUDIN PB., REUTER VE.

Renal oncocytoma: a clinicopathologic study of 70 cases.

Am J Surg Pathol 1997; 21:871-883.

58. KLATTE T., HAN KR., SAID JW., BOHM M., ALLHOFF EP., KABBINAVAR FF., ET AL

Pathobiology and prognosis of chromophobe renal cell carcinoma.

Urol Oncol: Seminars and Original Investigations xx (2007) xxx-xxx

59. AUGUET T., MOLINA JC., LORENZO A., et AL.

Synchronous renal cell carcinoma and Bellini duct carcinoma: a case report on a rare coincidence.

World J Urol 2000; 18:449-51.

60. PICKHARDT PJ., SIEGEL CL., MCLARNEY JK.

Collecting duct carcinoma of the kidney: are imaging findings suggestive of the diagnosis?

AJR Am J Roentgenol 2001; 176:627-33.

61. BECHEKROUN A., NOUINI Y., ZANNOUD M., BERNOUSSI Z., EL ALJ HA, MARZOUK M.

Carcinome sarcomatoïde du rein: à propos d'un cas.

Ann Urol 2003; 37:5-7.

62. VEDRINE L., DUVIC C., CAMPARO P., HERODY M., SERIS P., NEDELEC G. Carcinome rénal à cellules claires avec translocation (X; 1) révélé par une hématurie microscopique chez une femme de 23 ans.

Ann Méd Int 2001; 152: 59 - 59.

63. LEHMANN J., RETZ M., NURNBERG N., SCHNOCKEL U., KRAMS M., KELLNER U., et AL

The superior prognostic value of humeral factors compared with molecular proliferation markers in renal cell carcinoma.

Cancer.2004 oct 1; 101(7):1552-1562.

64. COULANGE C., BRETHER D. ET LES MEMBRES DU CCAFU:

Enquête épidémiologique nationale annuelle sur les tumeurs du rein

Prog Urol (avril 1993-mars 1994: 970 patients), 1995, 5, 529 - 539.

65. DAHAN M., PEYROMAURE M., DEBRÉ B., ZERBIB M.

Polyglobulie et cancer du rein : à propos de 5 cas

Prog Urol 2004 ; 14 : 401-402.

.

66. HELENON O., ANDRE M., CORREAS JM., HAIROUNE AK., MERRAN S., BALLEYGUIER C.

Caractérisation des masses rénales.

J Radiol 2002 ; 83 : 787 – 802.

67. HELENON O., CORREAS JM., BALEYGUIER C., GHOUADNI, CORNUD F.

Ultrasound of renal tumors.

Eur Radiol 2001 ; 11: 1890 – 1901.

68. ROY C., JEANTROUX J., TETEKPOR S., LINDNER V.

Tumeurs du rein

J Radiol 2006 ; 87 : 1025 – 1055.

69. EISS D., LAROUSSERIE F., MEJEAN A. et AL.

Adénome oncocytaire du rein : redéfinition des critères diagnostiques en TDM.

J. Radiol 2005; 86:1773-82.

70. HELENON O.

Imagerie de l'appareil génito-urinaire.

Médecine-Sciences –Flammarion édit, Paris (2005) tome 1 pp: 275-92.

71. HUBERT J., DESCOTES JL., HELENON O.

Cancer du rein.

Prog Urol 2003 ; 13 : 885-920.

72. NELSON CP., SANDA MG.

Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma.

J Urol 2002 ; 168:1315-1325.

73. ROY C.

Caractérisation pré-opératoire des tumeurs rénales : un passage nécessaire pour diminuer le nombre de néphrectomies radicales.

J Radiol 2005; 86:1743.

74. KIM JK, KIM TK, AHN HJ, KIM CS, KIM KR, CHO S.

Differentiation of subtypes of renal cell carcinoma on helical CT scans.

AJR Am J Roentgenol 2002; 178:1499-506.

75. HERTS BR., COLL DM., NOVIC AC., OBUCHOWSKI NG., WIRTH SL., BAKER M.E..

Enhancement characteristics of papillary renal neoplasms revealed on triphasic helical CT of the kidneys.

A.J.R.Am.J Roentgenol 2002;178:367-372.

- 76. KONDO T., NAKAZAWA H., SAKAI F., KUWATA T., ONITSUKA S., HASHIMOTO Y. et AL**
Spoke-wheel-like enhancement as an important imaging finding of chromophobe cell renal carcinoma: a retrospective analysis on computed tomography and magnetic resonance imaging studies.
Int J Urol 2004; 11:817-24.
- 77. MEJEAN A., ROUPRET M., LAROUSSE F., HOPIRTEAN V., THIOUNN N., DUFOUR B.**
Is there a place for radical nephrectomy in the presence of metastatic collecting duct (Bellini) carcinoma
J. Urol 2003; 169: 1287-1290.
- 78. ROUPRET M., PEYROMAURE M., HUPERTAN V., LAROUSSE F., VIELLEFOND A., THIOUNN N., et AL.**
Carcinome à cellules rénales de Bellini : diagnostic et traitement.
Prog Urol 2004;14: 564-567.
- 79. HARMON WJ., KING BF., LIEBER MM.**
Renal oncocytoma : Magnetic resonance imaging characteristics.
J. Urol 1996; 155: 863-867.
- 80. DAVIDSON AJ., HAYES WS., HARTMAN DS. et AL**
Renal oncocytoma and carcinoma : failure of differentiation with CT
Radiology 1993; 186:693-696.
- 81. NIKKEN JJ, KRESTIN GP.**
Magnetic resonance in the diagnosis of renal masses.
BJU Int 2000;86:58-69.
- 82. MOUDOUNI SM., EN-NIA I., PATARD JJ., LOBEL B., GUILLE F.**
L'embolisation artérielle dans les angiomyolipomes rénaux hémorragiques.
Prog Urol 2001 ; 11 : 235-238.
- 83. BOURGUET P. et LE GROUPE DE TRAVAIL SOR**
Utilisation de la tomographie par émission de positons au [18F]-FDG en cancérologie. Résultats dans les cancers urologiques.
Bull Cancer 2003 ; 90, N° spécial: S80 - S87.
- 84. CATALANO C., FRAIOLI F., LAGHI A., NAPOLI A., PEDICONI F., DANTI M. NARDIS P., PASSARIELLO R.**
High-resolution multidetector CT in the preoperative evaluation of patients with renal cell carcinoma.
AJR Am J Roentgenol. 2003.

85. AMIN MB., CROTTY TB., TICKOO S.K., FARROW G.M.

Renal oncocytoma: reappraisal of morphologic features with clinicopathologic findings in 80 cases.

Am. J. Surg. Pathol., 1997; 21: 1-12

86. SHETH S. and FISHMAN EK.

Imaging of Kidney Cancer : CT in Kidney Cancer

Ali Guerhazi (Ed.)29-47 Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2006.

87. ROUVIERE O., BRUNEREAU L., LYONNET D., ROULEAU P.

Bilan d'extension et surveillance des tumeurs malignes du rein

J Radiol 2002; 83: 805-822

88. BLOOM DA., SCARDIN PT., EHRLICH RM., WAISMAN J.

The significance of lymph nodal involvement in renal angiomyolipoma.

*J Urol.*1982; 128:1292-5.

89. MEJEAN A., COULANGE C., DOUBLET JD., FENDLER JP., DE FROMONT M., HELENON O., ET AL.

Tumeurs du Rein.

Prog Urol 2002 ; 12, N°5, Supp.2.

90. ARENSON AM., GRAHAM RT., SHAW P., SRIGLEY J., HERSCHORN S.

Angiomyolipoma of the kidney extending into the inferior vena cava: sonographic and CT findings.

AJR Am J Roentgenol 1988; 151: 1159-61.

91. WILSON SS, CLARK PE, STEIN JP.

Angiomyolipoma with vena caval extension.

Urology 2002;60:695-6.

92. BAERT J., VANDAMME B., SCIOT R., OYEN R., VAN POPPEL H., BAERT L..

Benign angiomyolipoma involving the renal vein and vena cava as a tumor thrombus: case report.

Urology 1995;153:1205-7.

93. BECKMAN EN.

Inadequate documentation of apparent renal oncocytoma with metastases.

Urology 1988; 31: 283-284

94. ONG A., PINTO P., KIM F., KAVOUSSI LR.

Recurrent renal epithelioid angiomyolipoma.

Urology 2003; 61:1035-1035.

95. YIGIT T., YIGIT C., GULEC B., OZCAN A., KOZAK O., PEKCAN M.

Abdomen aigu lié à une rupture spontanée d'un angiomyolipome rénal.

Prog Urol 2004; 14:207-209.

96. OSTERLING JE., FISHMAN EK., GOLDMAN SM., MARSHALL FF.

The management of renal angiomyolipoma.

J. Urol 1986 ; 135 : 1121 - 1124.

97. MIGNON F., DUFOUR C., BOIDARD F.

Embolisation sélective pré-opératoire d'un angiomyolipome rénal permettant une chirurgie conservatrice.

Prog Urol 2006; 16: 78-81.

98. KASSOUF W., APRIKIAN AG., LAPLANTE M., TANGUAY S.

Natural history of renal masses followed expectantly.

J Urol 2004 ;171: 111-113,

99. TEIGEN EL., NEWHOUSE JH.

Imaging renal masses.

Curr Opin Urol. 2000; 10: 421-427

100. NEUZILLET Y., LECHEVALLIER E., ANDRÉ M., DANIEL L., NAHON O., COULANGE C.

Devenir des adénomes oncocytaires diagnostiqués par biopsie rénale percutanée

Prog Urol 2006 ; 16 :435-438.

101. VALERI A.

Apport de la néphrectomie élargie dans le cancer du rein

Prog Urol 2005; 15: 1043-1044.

102. DAVE DS., LAM JS., LEPPERT JT. AND BELLDEGRUN AS.

Open surgical management of renal cell carcinoma in the era of minimally invasive kidney surgery.

BJU INTERNATIONAL 2005 ;96 : 1268-1274.

103. BLOM JH., VAN POPPEL H., MARECHAL JM., JACQMIN D., SYLVESTER R., SCHRODER FH., ET AL.

Radical nephrectomy with and without lymph node dissection: preliminary results of the EORTC randomized phase III protocol 30881. EORTC Genitourinary Group.

Eur Urol 1999; 36(6):570-5.

104. MEJEAN A.

Apport de la chirurgie conservatrice dans le cancer du rein.

Prog Urol 2005 ; 15 : 1045-1047.

105. LANG H.

Prise en charge du cancer du rein avec extension veineuse.

Prog Urol 2005; 15: 1051-1052.

106. CAMILLERI L., MIGUEL B., LEGAULT B., GUY L., POMEL C. and BAILLY C.

Cancers du rein avec envahissement cave supra-diaphragmatique. Traitement chirurgical sous circulation extracorporelle à cœur battant.

Ann Chirurgie 2000; 125 (1) 26-31.

107. PATARD JJ., LECHEVALLIER E., CONGREGADO-RUIZ B., MONTORSI F.

New Research on Kidney Cancer: Highlights from Urologic and Oncologic Congresses in 2006.

European urology supplements 2007;6: 396-403.

108. MEJEAN A., CORREAS JM., THIOUNN N., CHRETIEN Y., HELENON O., DUFOUR B., GRENIER N.

Traitement conservateur des cancers du rein par cryoablation et radiofréquence.

Prog Urol 2006; 16: 101-104.

109. PAPAREL P., ROUVIERE O., LEZREK M., MARECHAL JM., COLOMBEL M., LYONNET D., GELET A.

Traitement des tumeurs rénales par radiofréquence : résultats préliminaires

Prog Urol 2002 ;12 : 1194-1203.

110. MANCUSO A. and STERNBERG C.

What's new in the treatment of metastatic kidney cancer?

BJU INTERNATIONAL 2005 ;95 : 1171-1180.

111. ESCUDIER B.

Actualités dans le cancer du rein métastatique.

Flammarion Médecine-sciences-actualités néphrologiques 2003.

112. FENDLER JP., PATARD JJ., MEJEAN A., DAVIN JL.

Suivi du cancer du rein.

Prog Urol 2005 ; 15 : 577-581

113. BAY JO, PENAUT-LLORCA F., RAVAUD A., CHEVREAU C., NÉGRER S. ESCUDIER B.

Nouveautés anatomopathologiques et évolution des thérapeutiques actuelles dans les cancers du rein.

Bull Cancer 2006; 93 (1): 91-100.

114. PEYROMAURE M., THIOUNN N., VIELLEFOND A., de PINIEUX G., ZERBIB M., FLAM T., DEBRE B.

Cancer du rein à cellules chromophobes, une entité à part entière. A propos d'une série de 35 cas.

Prog Urol 2001 ; 11:209-216.

115. THOENES W., STORKEL S., RUMPELT HJ.

Histopathology and classification of renal cell tumors (adenomas, oncocytomas, carcinomas). The basic cytological and histopathological elements and their use for diagnostics.

Path. Res. Pract, 1986, 181,125-143.

116. BARRIOL D., LECHEVALLIER E., ANDRÉ M., DANIEL L., ORTEGA JC., ROSSI D., COULANGE C.

Les biopsies percutanées à l'aiguille fine des tumeurs solides du rein sous guidage tomodensitométrique.

Prog Urol 2000; 10: 1145-1151.

117. TIMSIT MO., MÉJEAN A., BORDENAVE M., CHRETIEN Y., LEROUX S., B., THIOUNN N.

Faut-il faire un examen extemporané systématique lors d'une chirurgie conservatrice pour carcinome à cellules rénales?

Progrès en Urologie 2006 ; 16 : 550-553

118. BENNANI S., DAHAMI Z., DAKIR M., EL MRINI M., BENJELLOUN S.

Bilateral renal angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis of Bourneville: report of case.

Ann. Urol 2002; 34:278-282.

119. CASPER KA., DONNELLY LF., CHEN B. et al.

Tuberous sclerosis complex: renal imaging findings.

Radiology 2002; 225:451-456.

120. LECLERC JC., MARCHAL F., STINES J., REGENT D.

L'angiomyolipome rénal épithélioïde : tumeur bénigne ou maligne ?

J Radiol 2003□□84 :851 - 854.

121. CIANCIO SJ., VIRA M., SIMON MA, LERNER SP., SCHULMAN PG.

Giant bilateral renal angiomyolipomas associated with tuberous sclerosis.

Urology 2001; 57-554.

122. AUDARD V., DOREL-LE THEO M., TRINCARD MD., CHARITANSKI D., BARN SELMAS V., VIEILLEFOND A.

Un volumineux PECome para-rénal.

Ann Pathol 2004; 24: 271-3.

123. NEUZILLET Y., LECHEVALLIER E., ANDRÉ M., DE FROMONT M., NAHON O., COULANGE C.

Adénome oncocytaire rénal associé à un carcinome à cellules rénales chromophobes.

Prog Urol 2005 ; 15 : 312-314.

124. MARCIANO S., PETIT P., LECHEVALLIER E., DE FROMONT M., ANDRÉ M., COULANGE C. et AL

L'adénome oncocytaire du rein.

J Radiol 2001; 82:455-61.

125. KURODA N., TOI M., HIROI M., T SHUIN, H. ENZAN.

Review of renal oncocytoma with focus on clinical and pathobiological aspects.

Histol Histopathol 2003; 18:935-42.

126. MAAROUFI M., KAMAOUI I., EL HAMDI D., TIZNITI S.

Oncocytome rénal.

Feuillets radiol 2005; 45:383-386.

127. MOLINIE V, COCHAND-PRIOLLRT B, STAROZ F, VIEILLEFOND A et LES MEMBRES DU GETUR.

Classification des tumeurs primitives du rein de l'adulte.

Ann Pathol 1998; 18:29-47.

128. KIM MK., KIM S.

Immunohistochemical profile of common epithelial neoplasms arising the kidney.

Appl. Immunohistochem. Mol. Morphol 2002; 10: 332-338.

129. MANCILLA JIMENEZ R., STANLEY RJ, BLATH RA.

Papillary renal cell carcinoma.

Cancer, 1976, 38: 2469-2480.

130. DELAHUNT B, EBLE JN.

Papillary renal cell carcinoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 105 tumors.

Mod.Path 1997; 10:537-544.

131. DELAHUNT B., EBLE JN., MCCREDIE MR., BETHWAITE PB., STEWART JH., BILOUS AM..

Morphologic typing of papillary renal cell carcinoma: comparaison of growth. Kinetics and patient survival in 66 cases.

Hum.Pathol 2001; 32:590-595.

132. THOENES W., STORKEL S., RUMPELT HJ.

Human chromophobe cell carcinoma Virchows
Arch B Cell.Pathol.Incl.Mol.Pathol 1985; 48:207-217.

133. ROCHER L., FERLICOT S., MENU Y.

Une variante de l'adénocarcinome rénal: un carcinome à cellules chromophobes.
Feuillets Radiol 2005 ; 45:447-450

134. MAZAL PR., EXNER M., HAITEL A., KRIEGER S., THOMSON RB., ARONSON PS., SUSANI M.

Expression of kidney-specific cadherin distinguishes chromophobe renal cell carcinoma from renal oncocytoma.
Hum Pathol. 2005 ; 36: 22-28.

135. NEUZILLET Y., LECHEVALLIER E.

Adénome oncocyttaire rénal
Prog Urol 2006 ; 16 : 105-111.

136. PEYROMAURE M., THIOUNN N., SCOTTE F., VIEILLEFOND A., DEBRE B., OUDARD S.

Collecting duct carcinoma of the kidney: a clinicopathological study of 9 cases.
J. Urol., 2003; 170: 1138-1140.

137. SRIGLEY JR , EBLE JN.

Collecting duct carcinoma of kidney.
Semin. Diagn. Pathol., 1998 ; 15 : 54-67.

138. DE FROMONT M., COULANGE C.

Tumeurs rares du rein de l'adulte.
Encyclopédie Med Chir (2004) 18-096-A-20.

139. LAYFIELD LJ.

Fine-needle aspiration biopsy of renal collecting duct carcinoma.
Diagn. Cytopathol., 1994, 11: 74-78.

140. REUTER VE., PRESTI JC.

Contemporary approach to the classification of renal epithelial tumors.
Semin.Oncol 2000 ; 2(2):124-37.

141. COINDRE JM.

Carcinosarcomes et carcinomes sarcomatoides, conception actuelle et implications pratiques.
Ann Pathol 1999; 127-8

142. DELONG W., GRIGNON DJ., EBERWEIN P, SHUM DT., WYATT JK.

Sarcomatoid renal cell carcinoma, An immunohistochemical study of 18 cases.

Arch Pathol Lab Med 1993; 11(6) 636-40.

143. ZAMBRANO E., REYES-MUGICA M.

Renal cell carcinoma with t(X; 17): singular pediatric neoplasm with specific phenotype /genotype features.

Pediatr Dev Pathol 2003; 6:84-7.

144. FUHRMAN SA., LASKY LC., LIMAS C.

Prognostic significance of morphologic parameters in renal cell carcinoma.

Am. J. Surg. Pathol., 1982; 6: 655-663.

145. RIOUX-LECLERCQ N.

Le Grade Nucléaire de Fuhrman, Facteur Pronostique du Cancer du Rein depuis 25 ans.

A l'écoute des autres spécialités 2006

146. LETOURNEUX H., LINDNER V., LANG H., MASSFELDER T., MEYER N., SAUSSINE C., JACQMIN D.

Reproductibilité du grade nucléaire de Fuhrman : Avantages d'un regroupement en deux grades.

Prog Urol (2006), 16, 281-285

147. JACQMIN D.

Traitement adjuvant : Perspectives.

Communication à ARTUR, 30 septembre 2005, Chantilly.

148. DIMOPOULOS MA., LOGOTHETIS CJ., MARKOWITZ A., SELLA A., AMATO R., RO J.

Collecting duct carcinoma of the kidney.

Br. J. Urol 1993; 71 : 388-391.

149. BENSALAH K., GUILLÉ F., VINCENTEAU S., RIOUX-LECLERCQ N., MANUNTA A., LOBEL B., ET AL

Facteurs pronostiques cliniques et anatomo-pathologiques des cancers du rein avec thrombus cave.

Prog Urol 2004; 14:160-166.

150. ZIGEUNER R., RATSCHKE M., REHAK P., SCHIPS L., AND LANGNER C.

Value of p53 as a prognostic marker in histologic subtypes of renal cell carcinoma: a systeme analysis of primary and metastatic tumor.

Urology 2004; 63: 651-655.

151. MEJEAN A., OUDARD S., THIOUNN N.

Prognostic factors of renal cell carcinoma.

J. Urol 2003; 169: 821-827.

152. NEGRIER S., MEJEAN A., OUDARD S., ESCUDIER B.

Cancer du rein métastatique : vers de nouvelles approches thérapeutiques.

Prog Urol 2002; 12: 703-708.

153. EGGENER SE., RUBENSTEIN JN., SMITH ND., ET AL.

Renal tumors in young adults.

J Urol 2004; 171:106-10.

154. RODRIGUEZ A., TAZI H., PATARD J.J., LOBEL B.

Le cancer du rein de l'adulte de moins de 40 ans : un cancer particulier ? Incidence, évolution et revue de la littérature

Ann Urol 2003; 37:155-159.

155. TSUI K.H., SHVARTS O., SMITH RB., FIGLIN RA., DEKERNION JB., BELLDEGRUN A.

Prognostic indicators for renal cell carcinoma: a multivariate analysis of 643 patients using the revised 1997 TNM staging criteria.

J. Urol, 2000; 163: 1090-1095.

156. YAMAKADO K., TANAKA N., NAKAGAWA T., KOBAYASHI S., YANAGAWA M., TAKEDA K.

Renal angiomyolipoma: relationships between tumor size, aneurysm formation, and rupture.

Radiology 2002; 225:78-82.

157. SPIE R., DEVEVEY JM., PONNELLE T., MICHEL F.

Angiomyolipome à composante épithélioïde mimant un adénocarcinome rénal.

Prog Urol 2005; 15:322-325.

158. LAU WK., CHEVILLE JC., BLUTE ML., WEAVER AL., ZINCKE H.,

Pronognostic features of pathologic stage T1 renal cell carcinoma after radical nephrectomy.

Urol 2002; 59:532-537.

159. ONO Y., ITO T., TSUJINO S., AIZAWA S., SUZUKI M.,

A study of papillary renal cell carcinoma.clinicopathological, immunohistochemical features and its typing *Nippon Hinyokika Gakkai Zasshi* 1997; 88:587-595.

160. KATTAN MW., REUTER V., MOTZER RJ., et AL.

A postoperative prognostic nomogram for renal cell carcinoma.

J Urol 2001; 166:63-7.



جامعة القاضي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم 83

سنة 2008

الأورام الكلوية ذات الخصوصيات: مظاهر التشريح المرضي و تطور المرض

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم.....2008

من طرف

السيدة أمينة المحترم

المزدادة في 1981/12/11 بأسفي

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

الأورام الكلوية ذات الخصوصيات - الفحص السريري - الإشعاع الطبي - التشريح المرضي - تطور المرض

اللجنة

الرئيس	السيد	ع. الصادقي
		أستاذ في التصوير الإشعاعي
المشرف	السيدة	ب. بلعابدية
		أستاذة في التشريح المرضي
	السيد	إ. الصرف
		أستاذ في جراحة المسالك البولية
	السيد	ع. الطاهري الجوتي الحسني
		أستاذ في طب العلاج بالأشعة
القضاة	السيد	م. النوري
		أستاذ سابق في جراحة المسالك البولية