

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2015

Thèse N° 014/15

LES TUMEURS RARES DU REIN
EXPERIENCE DU SERVICE D'UROLOGIE DU CHU HASSAN II de Fès
(A propos de 06 cas et revue de la littérature)

THESE
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 15/01/2015

PAR
Mlle. SIHAM DRIOUACH
Née le 03 Mars 1989 à Taza

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Rein - Tumeurs rares - Diagnostic - chirurgie - anatomie-pathologique

JURY

M. FARIH MOULAY HASSAN.....	PRESIDENT
Professeur d'Urologie	
M. EL AMMARI JALAL EDDINE.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé d'Urologie	
M. KHALLOUK ABDELHAK.....	} JUGES
Professeur agrégé d'Urologie	
M. HARMOUCH TAOUFIQ.....	
Professeur agrégé d'Histologie Embryologie Cyto Génétique	
M. MELLAS SOUFIANE.....	
Professeur agrégé d'Anatomie	

LISTE DES ABREVIATIONS

- AM : Adénome métanéphrique.
- AML : Angiomyolipome rénal.
- CT scan : Computed Tomography scan.
- HES : Hématéine éosine safran.
- HIV : Virus de l'immunodéficience humaine.
- IRM : Imagerie par résonance magnétique.
- OMS : Organisation mondiale de la santé.
- PNET : Tumeur neuro-ectodermique primitive.
- RIP : Pseudotumeur inflammatoire du rein.
- TDM : Tomodensitométrie.
- TFS : Tumeur fibro-solaire.
- VES : Voie excrétrice supérieure.

PLAN

Etude théorique :

Introduction	9
Rappels	11
I. Rappel anatomique :	12
A. Anatomie topographique	12
B. Anatomie morphologique	14
C. Rappports	17
D. Vascularisation et innervation	23
II. Rappel histologique :	30
III. Rappel anatomopathologique des tumeurs rares du rein :	33
A. Tumeurs bénignes	33
1. Tumeurs épithéliales	33
2. Tumeurs non épithéliales	37
B. Tumeurs malignes	37
1. Tumeurs épithéliales	37
2. Tumeurs non épithéliales	39
3. Tumeurs d'origine extra-rénale	43

Etude Pratique :

Méthodologie	50
I. Observations cliniques	52
II. Tableaux récapitulatifs	70
Résultats	72
I. Etude épidémiologique	73
A. Répartition selon l'Age	73
B. Répartition selon le sexe	74
II. Anatomie pathologique	75
A. Tumeurs malignes	75
B. Tumeurs bénignes	75
III. Etude Radio-Clinique	76
A. Mode de révélation	76
B. Examens Paracliniques	77
IV. Prise en charge thérapeutique	78
A. Le traitement chirurgical	78
B. La chimiothérapie	78
V. Evolution	78
Discussion	79
I. Tumeurs malignes	80
A. Tumeur fibreuse solitaire	80
B. Carcinome du rein associé à une translocation Xp11.2	83

C. Sarcome pléomorphe indifférencié	87
D. Tumeur de Bellini.....	89
II. Tumeurs bénignes	91
A. Oncocytome	91
B. Pseudotumeur inflammatoire	94
Conclusion	97
Résumés.....	99
Bibliographie	105

SOMMAIRE DES FIGURES

Figure 1 : Loge rénale et région lombaire (vue de face).

Figure 2 : Rein droit coupé sur plusieurs plans, morphologie interne.

Figure 3 : Vue antérieure de la loge rénale gauche (colon et intestin grêle écartés)

Figure 4 : Vue antérieure de la loge rénale droite

Figure 5: Rapports avec les viscères rétro- et intra péritonéaux (vue de face).

Figure 6 : Rapports avec la paroi abdominale (vue postérieure)

Figure 7 : Vascularisation rénale (vue de face).

Figure 8 : Vascularisation lymphatique (vue de face).

Figure 9 : Schéma montrant l'organisation du néphron

Figure 10 : Tumeur à rénine.

Figure 12 : Adénome métanéphrique.

Figure 13 : Carcinome de Bellini, aspect typique.

Figure 14 : Néphroblastome de l'adulte aspect blastémateux.

Figure 15: Néphrome mésoblastique, macroscopie.

Figure 16 : Maladie Kaposi du rein macroscopie.

Figure 17 : PNET.

Figure 18 : Lymphome, macroscopie.

Figure 19 : Métastase, macroscopie.

Figure 20 : TDM en coupe axiale montrant une tumeur rénale droite de 15 cm de diamètre hétérogène

Figure 21 : Aspect microscopique de la tumeur fibro-solitaire maligne rénale : prolifération cellulaire monomorphe de faible index mitotique et d'architecture storiforme

Figure 22 : Coupe scannographique transversale montrant une tumeur du pôle supérieur du rein gauche de 14cm

Figure 23: Coupe scannographique axiale montrant une tumeur du pôle supérieur du rein gauche de 14cm avec un bourgeon tissulaire au niveau de la veine rénale gauche.

Figure 24 : Caractéristiques microscopiques de RCC Xp11.2

Figure 25 : TDM abdominale montrant une hydronéphrose majeure

Figure 26 : TDM abdominale montrant le calcul au niveau de l'uretère pelvien

Figure 27: Sarcomatous tumoral proliferation arising from renal tissue (HESX4)

Figure 28: Atypical spindle cells proliferation arranged in a myxoid background (HESX10).

Figure 29 : Scanner abdominal montrant une énorme masse au dépend du rein gauche.

Figure 30: Scanner abdominal montrant une énorme masse au dépend du rein gauche.

Figure 31 : TDM abdominale, montrant un kyste à paroi calcifié, bourgeons intra kystiques et kystes simples des deux reins.

Figure 32 : Pièce de néphrectomie élargie, masse au dépend du pôle supérieur du rein gauche.

Figure 33: Coupe scannographique transversale montrant une tumeur du pôle supérieur du rein gauche.

Figure 34 : Coupe scannographique transversale montrant une tumeur du pôle supérieur du rein gauche.

Figure 35 : IRM abdominale montrant une tumeur du rein gauche (aspect en hypo signal en T1).

Figure 36 : IRM abdominale montrant une tumeur du rein gauche (aspect en hyper signal en T2)

Figure 37 : CT scan montrant une énorme tumeur kystique du rein gauche.

Figure 38 : Microphotographie montrant le collagène dense du tissu fibreux et de l'inflammation avec la zone cellulaire (HES × 5).

Figure 39 : Microphotographie montrant la prolifération myofibroblastique avec les cellules plasmatiques et sidérophages (HES× 20).

Figure 40 : Répartition des cas en fonction de l'âge.

Figure 41 : Répartition des cas selon le sexe.

Figure 42 : Mode de révélation des tumeurs chez nos patients.

Figure 43 : Répartition des cas en fonction du profil anatomopathologique.

Figure 44 : Profil évolutif de nos patients.

Figure 45 : Aspect macroscopique d'un carcinome à translocation TFE3 hétérogène avec des zones hémorragiques et nécrotiques.

SOMMAIRE DES TABLEAUX

Tableau I : Les différentes tumeurs rares du rein chez l'adulte.

Tableau II : Caractères cliniques, thérapeutiques, histologiques et évolutifs des tumeurs malignes dans notre série.

Tableau III : Caractères cliniques, thérapeutiques, histologiques et évolutifs des tumeurs bénignes dans notre série.

INTRODUCTION

Les tumeurs rares du rein sont des entités histologiques qui représentent pour chacune d'entre elles moins de 1% des tumeurs rénales.

Certaines formes ne sont même décrites qu'à titre de cas cliniques rares.

Les progrès de l'immunohistochimie ont permis de mieux démembrer ces différentes tumeurs et de discuter une meilleure adaptation de la prise en charge thérapeutique [1].

Les tumeurs rares du rein peuvent être bénignes ou malignes. Les tumeurs bénignes comportent des tumeurs épithéliales et non épithéliales développées, soit à partir de cellules rénales soit à partir de cellules stromales. Les tumeurs malignes sont représentées par les carcinomes des tubes collecteurs de Bellini ainsi que par les sarcomes ; d'autres tumeurs malignes d'origine extrarénale sont également observées comme les lymphomes et les tumeurs neuroendocrines [1].

Dans ce travail, nous rapportons une série de six observations de tumeurs rares du rein colligées au service d'Urologie du Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès ; et nous mettons de la lumière – à travers une revue récente et extensive de la littérature– sur la prise en charge de chaque type histologique.

RAPPELS

I-Rappel Anatomique [2] :

Le rein est un organe vital qui a de multiples fonctions : hormonales, de régulation de la tension, et de détoxification. Il assure, par la filtration et l'excrétion urinaire, l'équilibre hydroélectrolytique (homéostasie) du sang et de l'organisme en général.

A. Anatomie topographique (Figure 1) :

Le rein est un organe pair, de couleur brune rougeâtre, plein, situé dans l'étage sous diaphragmatique, en rétro péritonéal, et de part et d'autre de la colonne vertébrale :

- Le Rein gauche est plus haut situé que le rein droit, il se projette entre le bord supérieur de la 11^{ème} vertèbre dorsale ou thoracique (T11), et la 3^{ème} vertèbre lombaire (L3).
- le Rein droit est situé entre le bord inférieur de T11, et le bord inférieur de L3.

Les reins sont des organes suspendus mais très bien retenus et protégés par trois couches tissulaires, le fascia rénal, la capsule adipeuse et la capsule rénale.

Ainsi, ils sont premièrement fixés aux organes adjacents de la cavité abdominale par le fascia rénal composé d'une fine couche de tissu conjonctif. Deuxièmement, des coussins adipeux, aussi appelés capsules adipeuses maintiennent les reins fermement en place dans une loge derrière le péritoine ; ainsi ils sont rétro-péritonéaux. Troisièmement par la loge rénale.

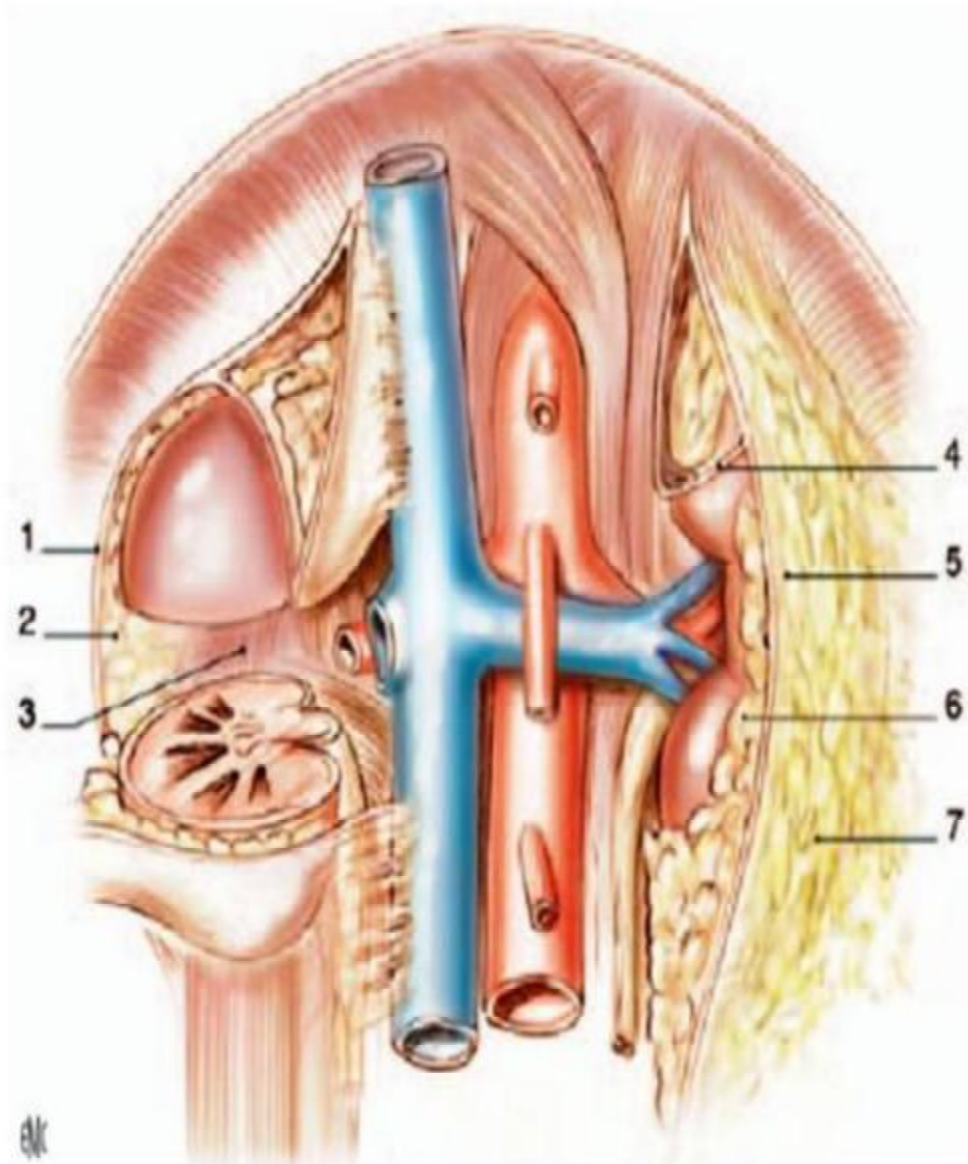


Figure 1 : Loge rénale et région lombaire (vue de face) [3].

- | | |
|--------------------------|---------------------------------|
| 1. Fascia rénal. | 4. Feuillet intersurrénalorénal |
| 2. feuillet rétro rénal. | 5. Feuillet pré-rénal. |
| 3. Muscle grand psoas. | 6. Capsule adipeuse. |
| 7. Graisse para rénale. | |

B. Anatomie morphologique :

1. configuration externe :

Le rein a la forme d'un haricot, avec 12 cm de longueur, 6 cm de largeur, 3 cm d'épaisseur et pèse environ 150 grammes.

Il présente à décrire deux faces (antérieure et postérieure), deux bords (latéral et médial), et deux pôles (supérieur et inférieur).

Le bord latéral, régulier et convexe, est appelé convexité du rein. Le bord médial, échancré, est creusé d'une cavité à sa partie moyenne : le sinus rénal.

L'ouverture du sinus rénal est appelée hile rénal. Il contient les éléments du pédicule rénal et délimite les voies excrétrices supérieures (VES) intra rénale et extra rénale, appelées également VES intra sinusale et extra sinusale.

Les deux rebords du hile rénal sont appelés lèvres : antérieure (ou ventrale) et postérieure (ou dorsale).

Le rein est entouré par une capsule fibreuse, qui est séparée du fascia péri-rénal par la graisse péri rénal. L'ensemble est entouré d'un espace cellulo-graisseux formé par la graisse para rénale. Tous ces éléments constituent un moyen de protection du rein contre les traumatismes externes.

2. Configuration interne (Figure 2) :

L'examen à la loupe d'une coupe sagittale médiane d'un rein permet de reconnaître trois parties principales :

La capsule conjonctive : périphérique se continue au niveau du hile avec le tissu conjonctif entourant les calices et le bassinet, elle est lisse, solide, peu extensible et clivable du parenchyme rénal.

La médullaire : formée par les pyramides de Malpighi, dont le nombre est variable, compris entre 8 et 18, chacune d'elles présente un sommet criblé par les orifices des canaux papillaires faisant saillie dans la cavité du calice correspondant et

une base, hérissée de nombreuses petites pyramides effilées pointant vers la convexité du rein nommées pyramides de Ferrein.

La corticale : périphérique, elle entoure les pyramides de Malpighi et se compose de 2 parties :

- ✚ Les pyramides de Ferrein, finement striées, très nombreuses, au niveau des bases des pyramides de Malpighi.
- ✚ Le labyrinthe, d'aspect granuleux, du à la présence des corpuscules de Malpighi, extrêmement nombreux ; formant la corticale entre les pyramides de Ferrein, entre celles-ci et la périphérie du rein. Et constituent entre les pyramides de Malpighi, les colonnes de Bertin.

Enfin, chaque pyramide de Malpighi et la corticale qui l'entoure et la prolonge, forment un lobe rénal.

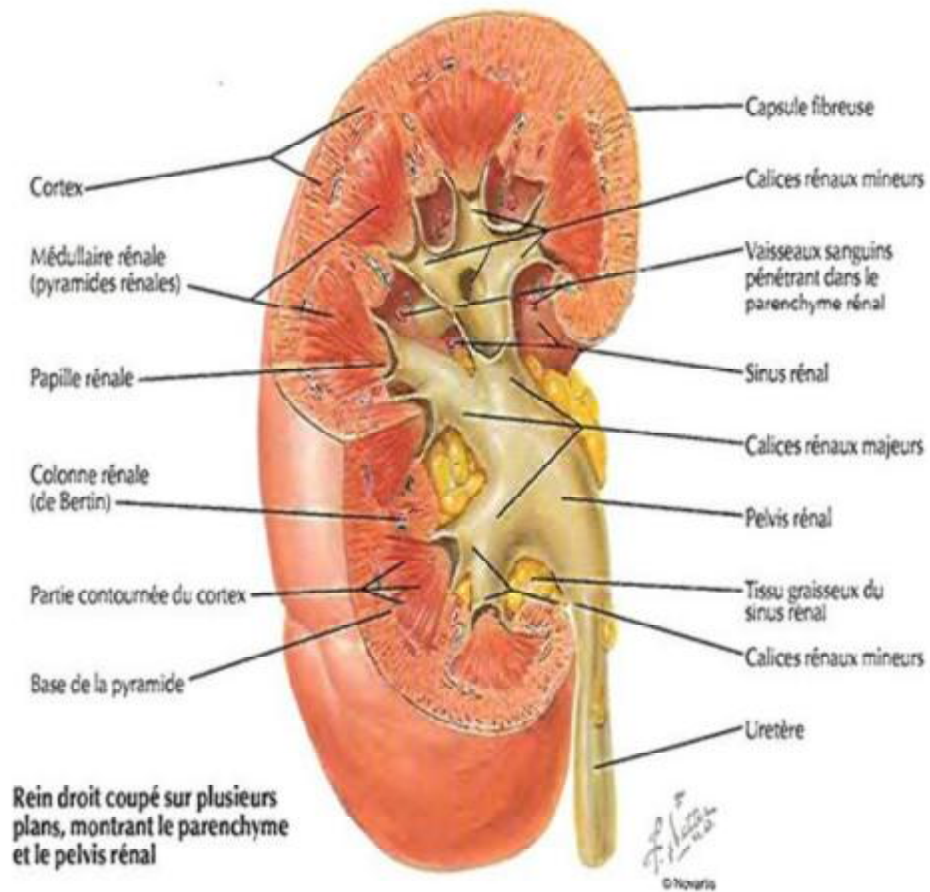


Figure 2 : Rein droit coupé sur plusieurs plans, morphologie interne.

C. Rapports [4] (Figure 3,4) :

Les reins sont situés dans la loge rénale correspondante au niveau des fosses lombaires. Cette loge rénale est délimitée par le fascia péri rénal appelé encore fascia de GEROTA, constitué de 2 feuillet antérieur et un feuillet postérieur appelé fascia de ZUCKERKANDI (Figure 1).

1. Rapports antérieurs (Figure 5) :

Ils diffèrent selon le côté droit ou gauche :

- Le rein droit : les rapports antérieurs sont les suivants :
 - + Péritone pariétal postérieur qui recouvre le 1/3 supérieur et moyen du rein.
 - + La face viscérale du foie (lobe hépatique droit).
 - + Angle colique droit en contact avec le 1/3 inférieur du rein.
 - + Deuxième portion du duodénum.
- Le rein gauche : les rapports antérieurs sont :
 - + Péritone pariétal postérieur.
 - + Surface rénale de la rate.
 - + Corps et queue du pancréas en rapport avec le 1/3 supérieur du rein.
 - + Face postérieure de l'estomac.
 - + Moitié gauche du colon transverse.
 - + Angle colique gauche.
 - + Côlon descendant qui repose sur les 2/3 inférieurs du rein.

2. Rapports postérieurs (Figure 6) :

- Le rein droit : les rapports postérieurs du rein droit se font avec deux étages :
 - ✓ L'étage thoracique :
 - + Les 2 dernières côtes, et les 2 derniers espaces intercostaux.
 - + Le ligament costo-lombaire.
 - + Le cul de sac costo-diaphragmatique inférieur et le diaphragme.

✓ L'étage lombaire, de dedans en dehors :

✚ Le muscle psoas.

✚ Le muscle carré des lombes et son aponévrose.

✚ Le muscle transverse de l'abdomen et le muscle dentelé postérieur et inférieur.

✚ Le muscle grand oblique et grand dorsal.

- Le rein gauche :

Les rapports postérieurs du rein gauche sont identiques à ceux du rein droit avec cependant une petite différence du fait que le rein gauche est plus haut situé que le droit : les rapports du rein gauche avec l'étage thoracique sont plus importants en comparaison avec le côté opposé.

3. Rapports latéraux ou externes :

- Le bord externe du rein droit répond au diaphragme et à la ligne de réflexion du péritoine pariétal postérieur. Il en est de même pour le rein gauche.

4. Rapports médiaux ou internes :

- Le rein droit, par son bord médial, entre en rapport, de haut en bas, avec :

✚ Les gros vaisseaux du tronc représentés par la veine cave inférieure.

✚ Le pédicule rénal.

✚ L'origine de l'uretère lombaire.

- Le rein gauche a des rapports internes représentés essentiellement par l'aorte abdominale. Les autres rapports sont identiques à ceux du rein droit.

5. Rapports supérieurs :

A droite comme à gauche la glande surrénale coiffe la partie supérieure de la loge rénale.

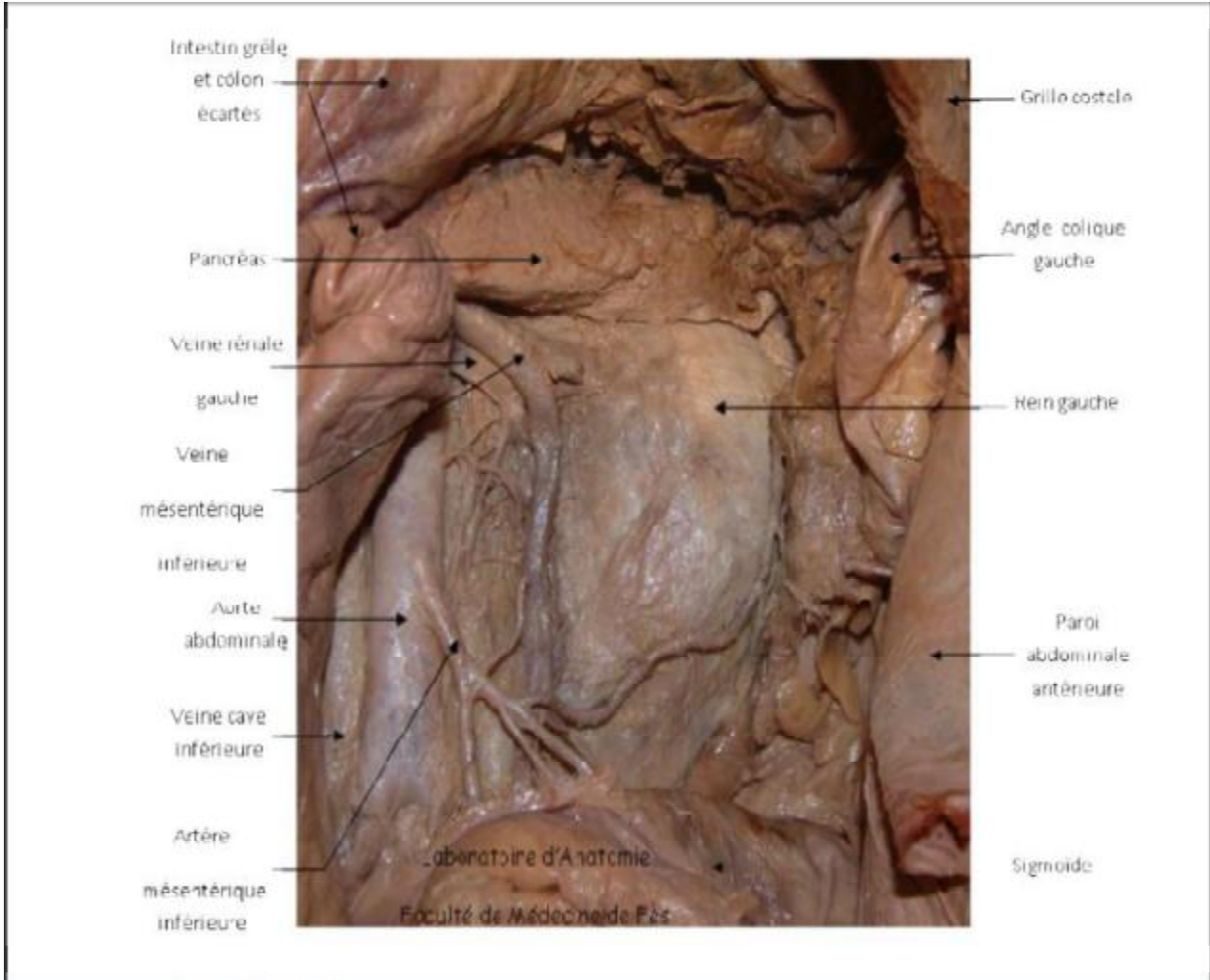


Figure 3 : Vue antérieure de la loge rénale gauche (colon et intestin grêle écartés)

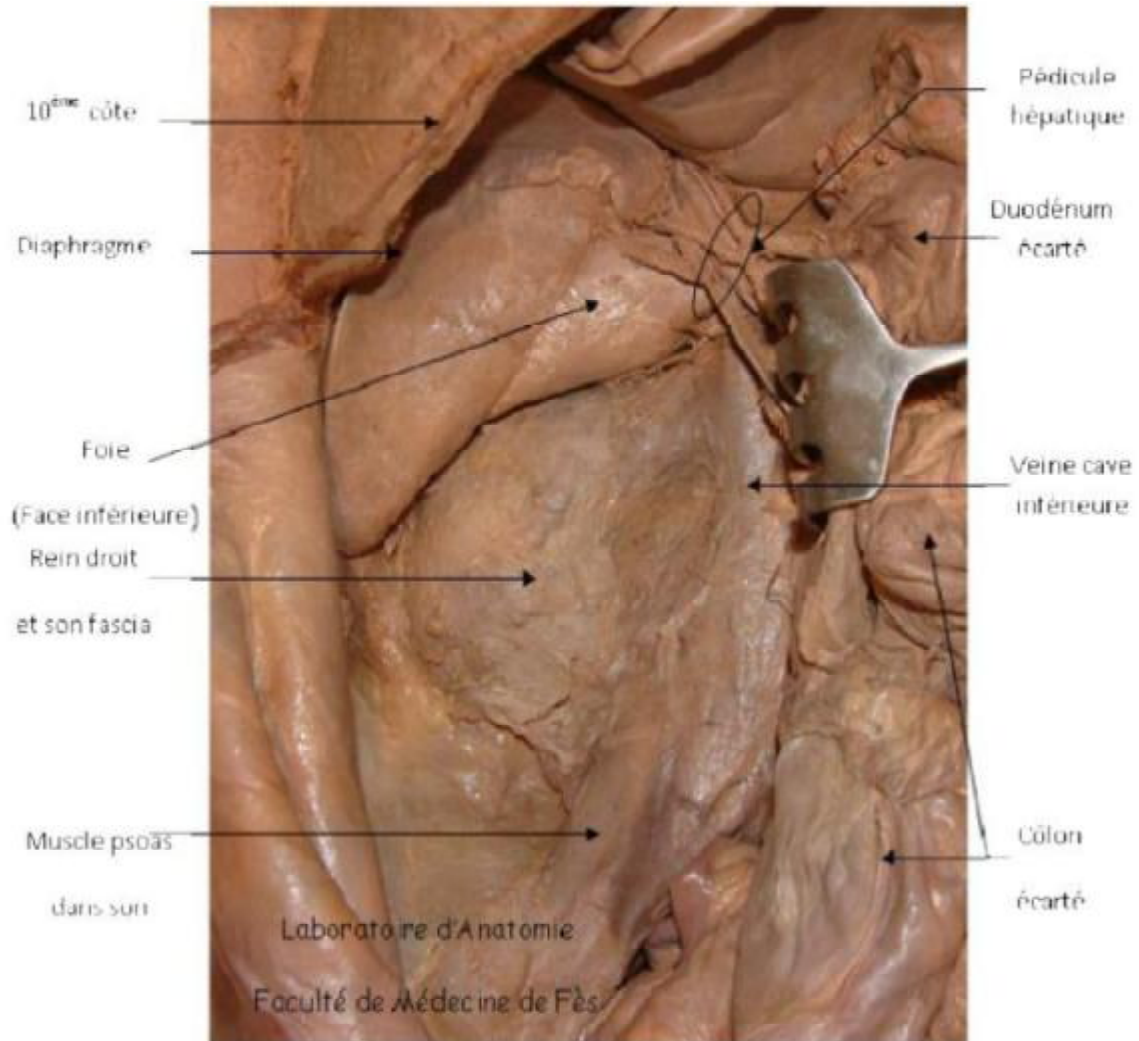


Figure 4 : Vue antérieure de la loge rénale droite

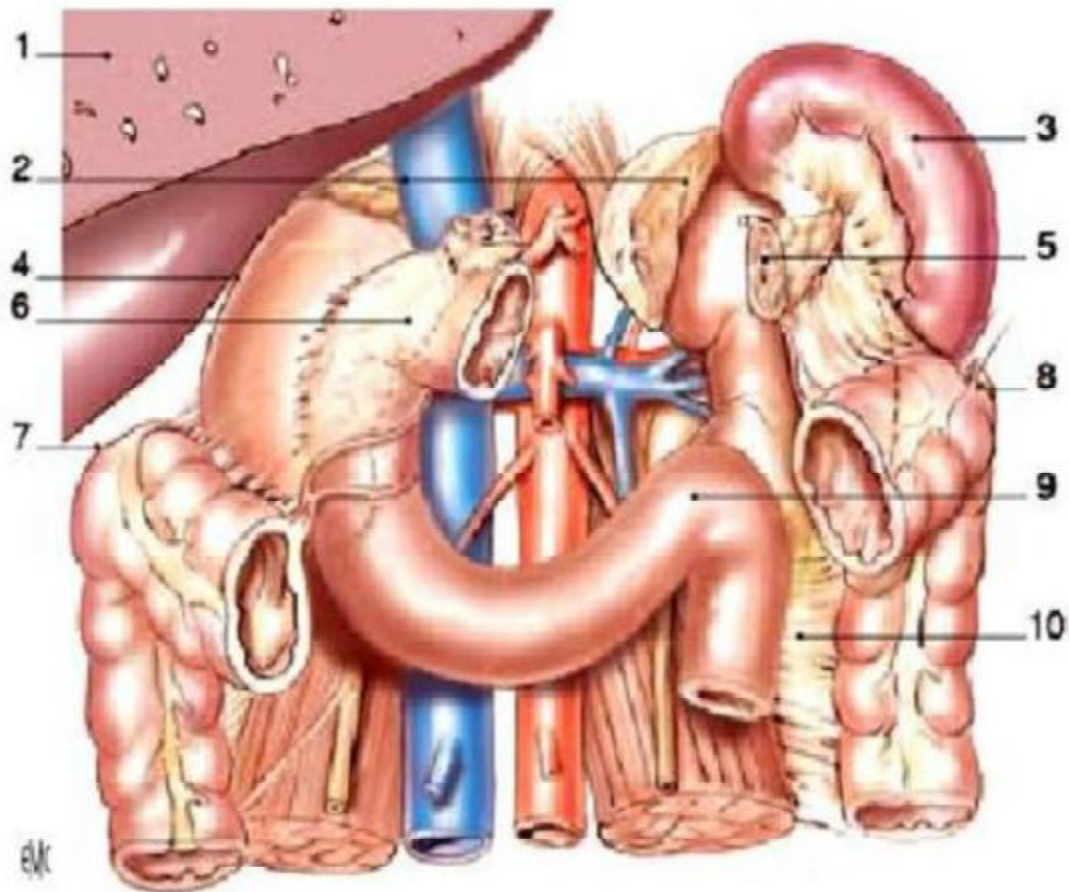


Figure 5: Rapports avec les viscères rétro- et intra péritonéaux (vue de face) [3].

- | | |
|---------------------------------|-------------------------------|
| 1. Foie (sectionné). | 6. 2 ^{ème} duodénum. |
| 2. Glandes surrénales. | 7. angle colique droit. |
| 3. Rate. | 8. Angle colique gauche. |
| 4. Récessus hépatorénal. | 9. Angle duodénojejunal |
| 5. Queue du pancréas sectionnée | 10. Méso côlon descendant. |

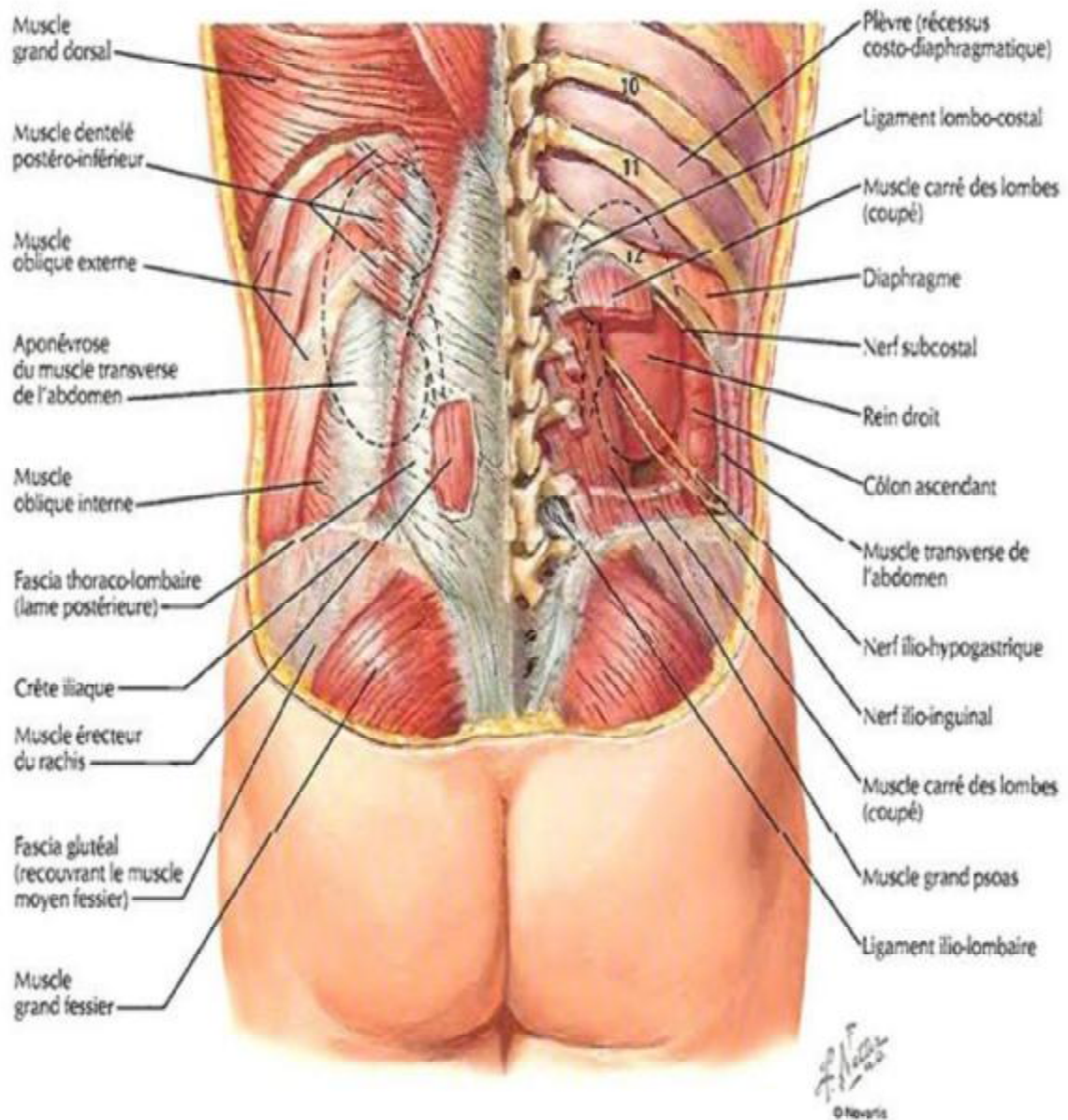


Figure 6 : Rapports avec la paroi abdominale (vue postérieure)

D. Vascularisation et innervation [5] :

1. Vascularisation artérielle (Figure 7) :

a. Origine, trajet, terminaison des artères rénales :

Les deux artères rénales ont pour origine les faces latérales de l'aorte abdominale. Elles naissent au même niveau, au tiers inférieur de L1, à environ 2 cm en dessous de l'origine de l'artère mésentérique supérieure. Elles se portent transversalement, oblique en bas et en arrière, vers chaque hile rénal. Leur diamètre est de 6 à 8 mm, leur longueur est de 3 à 4 cm à gauche et de 5 à 6 cm à droite. Physiologiquement, leur débit est de 1.2 l/min, ce qui correspond à environ 20% du débit cardiaque.

Chaque artère repose sur un pilier du diaphragme, puis sur le muscle grand psoas, et constitue l'élément le plus postérieur du pédicule rénal. A droite, l'artère rénale passe en arrière de la veine cave inférieure, puis en arrière de la veine rénale droite. Chaque artère rénale se divise au niveau du hile en deux branches terminales principales qui cheminent de part et d'autre de la VES : un rameau se divise ensuite en branches intra rénales dites segmentaires supérieures et inférieures.

Le calibre des ramifications artérielles antérieures est plus important que celui des ramifications postérieures.

b. Variations des artères rénales :

Dans 75% des cas, il existe une seule artère rénale naissant de l'aorte abdominale et rejoignant le hile rénal. Il existe des variations dans le nombre des artères, dans leur niveau d'origine sur l'aorte abdominale, dans leur mode de division et dans leur trajet. Lorsqu'une artère gagne directement l'un des pôles sans cheminer par le hile, elle est appelée artère polaire (supérieure ou inférieure). Lorsqu'elle est unique, l'artère rénale peut également se diviser précocement, avant le hile rénal.

c. Branches collatérales des artères rénales :

Chaque artère rénale donne plusieurs branches collatérales :

- Une artère surrénale inférieure pour la glande surrénale
- Un rameau urétéral pour l'uretère lombaire
- Des rameaux nodaux pour les nœuds lymphatiques
- Des rameaux capsulo-adipeux pour la graisse péri rénale.

Il existe autour de la convexité des reins un cercle artériel exo rénal qui est un ensemble de rameaux anastomotiques. A partir de ce cercle, quelques rameaux peuvent traverser la capsule, mais ce réseau est insuffisant pour assurer la vascularisation rénale en cas d'obstruction de l'artère rénale.

Outre l'artère rénale, ces rameaux peuvent avoir pour origine l'artère surrénale inférieure, le rameau urétéral, l'artère gonadique, une artère colique supérieure, des artères lombaires, voire l'aorte abdominale.

2. Vascularisation veineuse (Figure 7):

a. Origine, trajet, terminaison des veines rénales :

Chaque veine rénale a pour origine la réunion des veines intra rénales à l'intérieur du sinus rénal. Les veines intra rénales dites segmentaires sont disposées en réseau péricaliciel puis péripyélique.

Au hile rénal, le réseau péripyélique se résout en deux ou trois troncs veineux antérieurs, à l'origine de la veine rénale.

Le diamètre des veines rénales est de 10mm, et leur longueur de 2 à 3 cm droite et de 7 à 8 cm à gauche. Physiologiquement, le débit des deux veines rénales représente un tiers du débit de la veine cave inférieure, dont dépendent deux tiers du retour veineux total vers l'atrium droit.

Chaque veine a un trajet transversal, oblique en haut et en dedans, et constitue l'élément le plus antérieur du pédicule rénal. Les veines rénales se terminent

perpendiculairement sur les faces latérales de la veine cave inférieure, à la hauteur du disque L1-L2. Leur ostium cave est avalvulé.

A droite, la veine rénale se jette directement dans la veine cave inférieure.

A gauche, la veine, plus longue, croise perpendiculairement la face ventrale de l'aorte abdominale en passant en arrière de l'artère mésentérique supérieure, dans la pince aorto-mésentérique.

b. Variations des veines rénales :

La veine rénale est unique dans 90% des cas. Dans les autres cas, elle peut être double, voire triple, et accompagner une éventuelle artère polaire.

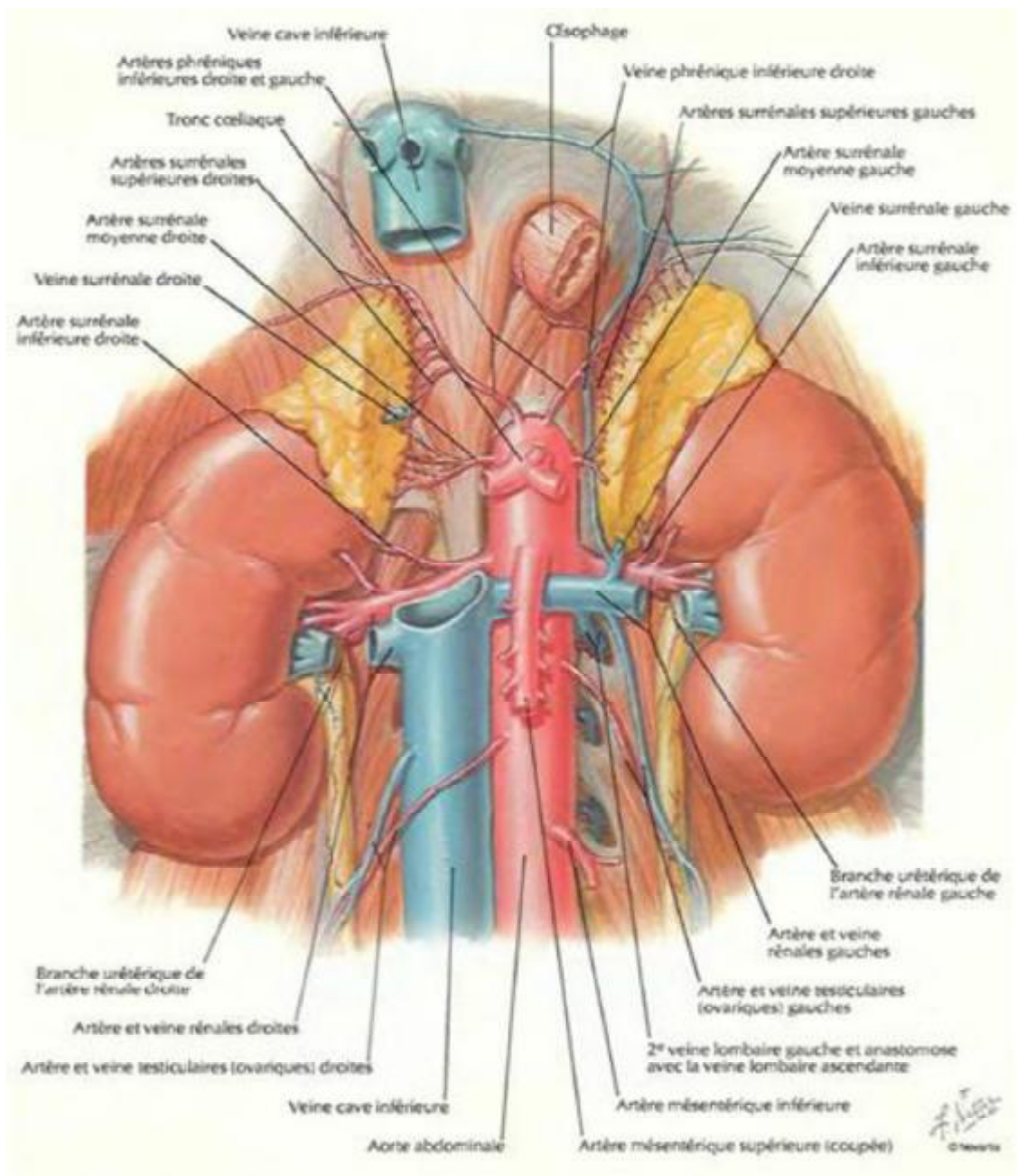


Figure 7 : Vasculatisation rénale (vue de face).

3. Vascularisation lymphatique [6] (Figure 8) :

La vascularisation lymphatique rénale est riche et le débit des lymphatiques rénal est équivalent à la diurèse. Le réseau initial des lymphatiques intra rénaux est constitué d'un réseau cortical subcapsulaire et d'un réseau profond se drainant le long des vaisseaux inter lobulaires dans la portion radiée du cortex et le long des vaisseaux droits de la médulla.

L'ensemble se draine ensuite le long des vaisseaux arqués puis inter lobaires, jusqu'au sinus rénal. Les différents collecteurs émergents ensuite du hile rénal autour de l'artère rénale ou du point de pénétration d'un vaisseau polaire. Leur nombre est variable (de cinq à sept). Leur calibre est fin (de 1 à 2 mm). Les lymphonoeuds auxquels se rendent les collecteurs sont différents à droite et à gauche.

A droite, les collecteurs pré artériels suivent l'artère rénale en formant un réseau rétro cave, puis inter-aortico-cave, pour aboutir à un lymphonoeud situé au bord inférieur de l'origine de l'artère rénale droite. Au-dessous d'elle, ils vont avoir une orientation descendante pour se terminer dans les lymphonoeuds précaves à la hauteur de la bifurcation aortique et à l'origine de la veine cave inférieure. Les collecteurs rétro artériels se disposent contre le pilier droit du diaphragme et rejoignent le conduit thoracique, directement ou indirectement via des lymphonoeuds rénaux pédiculaires.

A gauche, les collecteurs pré artériels sont situés au bord supérieur de la veine rénale et se drainent dans les lymphonoeuds rénaux pédiculaires situés au dessus de l'origine de l'artère rénale gauche, puis vont se terminer dans les lymphonoeuds latéroaortiques, de l'origine de l'artère rénale jusqu'à l'origine de l'artère mésentérique inférieure. Certains rejoignent les lymphonoeuds inter aortico-caves, cœliaques, voire iliaques.

Les collecteurs rétro artériels aboutissent au conduit thoracique.

Les lymphonoeuds du tronc lymphatique lombaire sont ainsi groupés en amas assez denses entourant l'aorte abdominale et la veine cave inférieure.

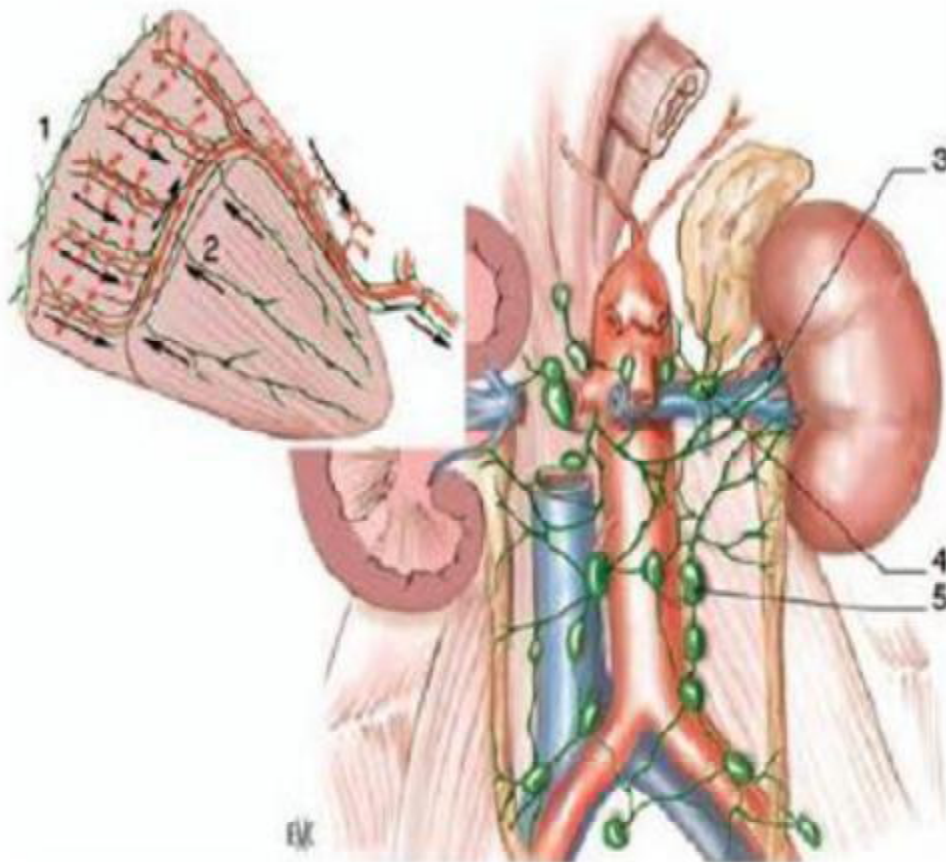


Figure 8 : Vascularisation lymphatique (vue de face).

- 1. Réseau cortical subcapsulaire.
- 2. Réseau profond.
- 3. Collecteurs pré artériels.
- 4. Lymphonoeuds rénaux pédiculaires.
- 5. Lymphonoeuds latéroaortiques.

4. Innervation :

L'innervation rénale dépend du système nerveux autonome et du plexus rénal. Les afférences sympathiques du plexus rénal proviennent des ganglions du tronc sympathiques de T10 à L1, via le nerf petit splanchnique, le nerf splanchnique imus, le premier nerf splanchnique lombaire et le plexus cœliaque.

Les afférences parasympathiques proviennent des nerfs vagues.

Tous ces nerfs forment un plexus rénal péri artériel qui peut présenter de petits ganglions rénaux, l'un d'eux étant à peu près constant, le ganglion aortico-rénal.

Le réseau nerveux autonome pénètre dans le parenchyme rénal en longeant les axes vasculaires et la VES, et se distribue également dans la capsule rénale. Dans le parenchyme, il est essentiellement péri vasculaire, et forme de riches plexus autour de l'artère inter lobulaire et des artères afférentes, dont il va contrôler la vasoconstriction.

II. Rappel histologique [7] :

A. Le néphron (Figure 9) :

C'est l'unité morphologique et fonctionnelle spécifique du rein.

On décrit deux catégories de néphrons :

- Les néphrons à anse courte descendant dans la partie profonde de la médullaire externe, ils présentent des glomérules situés dans le cortex superficiel et moyen.
- Les néphrons à anse longue pénétrant dans la médullaire, présentent des glomérules plus volumineux situés le plus souvent dans le cortex profond juxta médullaire.

La corticale rénale est constituée par le labyrinthe, ou pars convoluta, entourant les pyramides de Ferrein.

Le labyrinthe renferme les vaisseaux interlobulaires, les glomérules, les tubes contournés proximaux et distaux, les tubes de connexion, la partie des tubes collecteurs et un très riche réseau capillaire interstitiel.

B. Les glomérules :

Le glomérule est formé par un flocculus, réseau capillaire disposé autour d'axes centraux constituant le mésangium, et une capsule de Bowman délimitant avec le flocculus l'espace urinaire.

La barrière de filtration entre les lumières des capillaires glomérulaires et l'espace urinaire est constitué par l'endothélium fenêtré, la membrane basale capillaire glomérulaire et le diaphragme de fente tendu entre les pédicelles bordant la fente épithéliale.

20% du débit cardiaque passe par le système porte artériel que constituent les capillaires glomérulaires entre les artérioles afférentes et efférentes.

L'artériole afférente se divise en trois à huit branches qui chacune donne naissance à des capillaires anastomosés organisés autour d'un axe tissulaire appelé tige mésangiale pour former un lobule glomérulaire.

C. Le tubule (Figure 9):

1- Le tube proximal :

Il est formé par une partie initiale contournée (pars convoluta) située dans le labyrinthe cortical et par une partie droite (pars recta) situé dans les rayons médullaires.

2- L'anse fine de Henle ou tube intermédiaire :

La frontière entre la partie proximale et l'anse de Henle est nette et se situe à la jonction des deux couches de la médullaire externe.

3- Le tube droit distal ou partie épaisse ascendante de l'anse :

La transition entre la partie fine et la partie épaisse ascendante de l'anse de Henle se situe à la limite entre la médullaire interne et externe.

Les cellules présentent de nombreux prolongements cytoplasmiques latéraux basaux interdigités avec les prolongement cytoplasmiques des cellules voisines.

4- Le tube contourné distal :

Il est localisé dans le cortex et commence après la lamina densa. Ce pôle apical comporte des microvillosités courtes plus nombreuses et des petites vésicules. Des prolongements cytoplasmiques basolatéraux interdigités sont bien développés.

5- Le tube connecteur :

Il relie le tube distal au tube collecteur cortical directement pour les néphrons superficiels et en formant des arcades qui remontent dans la corticale pour les néphrons plus profonds.

6- Les canaux collecteurs :

Ils dérivent du bourgeon urétéral et drainent l'urine du tube connecteur de la corticale à l'extrémité de la papille rénale où s'abouchent les tubes de Bellini au niveau de l'area cribrosa.

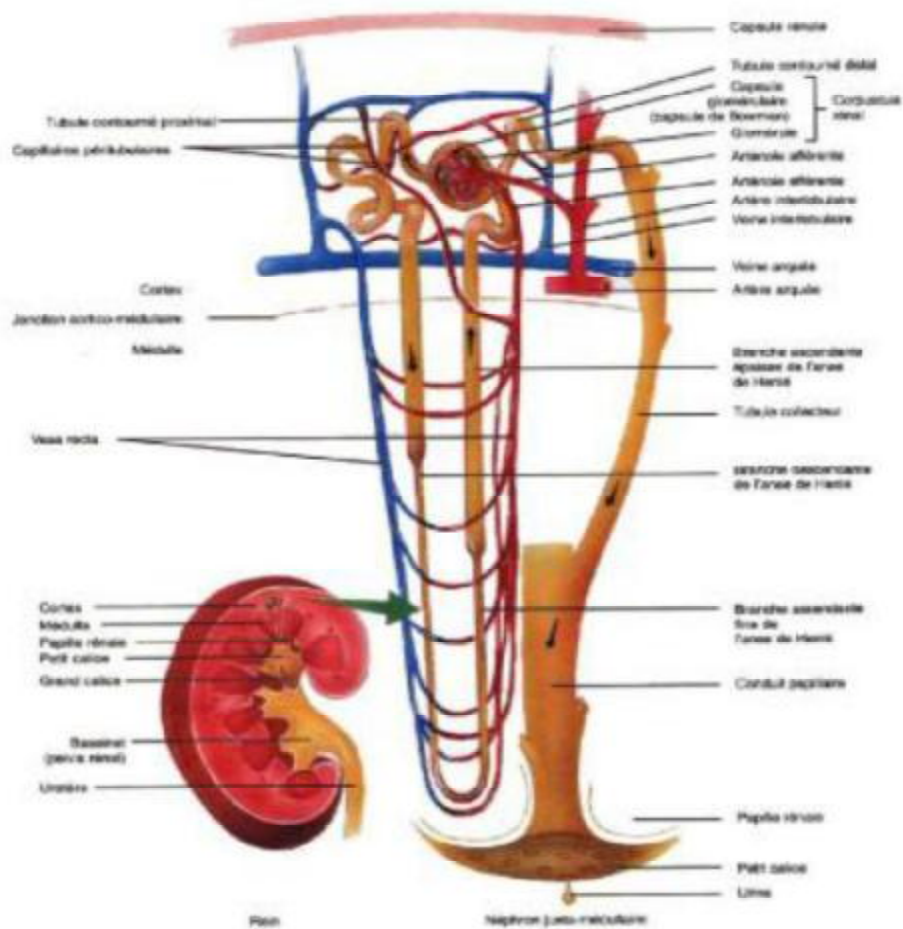


Figure 9 : Schéma montrant l'organisation du néphron

III. Rappel anatomopathologique des tumeurs rares du rein [1]:

Les tumeurs rares du rein sont le plus souvent des entités histologiques qui représentent pour chacune d'entre elles moins de 1% des tumeurs rénales.

Certaines formes ne sont décrites qu'à quelques rares cas cliniques.

Les progrès de l'immunohistochimie ont permis de mieux démembrer ces différentes tumeurs et par voie de conséquence d'adapter les stratégies thérapeutiques.

Les tumeurs malignes (carcinomes à cellules rénales : carcinomes à cellules conventionnelles, carcinomes papillaires, carcinomes à cellules chromophobes) et les tumeurs bénignes (adénomes oncocytaires et angiomyolipomes) représentent plus de 90% des tumeurs du rein.

Toutes les autres variétés de tumeur du rein sont à considérer comme des tumeurs rares.

Ces tumeurs sont exceptionnellement identifiées par leur profil clinique (tumeur à rénine). Elles n'ont pas de profil radiologique spécifique et elles ne sont reconnues en règle qu'à l'examen histologique. Nous insisterons plutôt sur le profil évolutif de ces tumeurs que sur les critères de diagnostic anatomo-pathologique.

A. Tumeurs bénignes :

1. Tumeurs épithéliales :

a. Tumeur à rénine (tumeur à cellules juxta glomérulaires) (Figure 10) :

La plupart de ces tumeurs surviennent chez des adolescents et des adultes jeunes. Elles entraînent une hypertension artérielle avec un taux élevé de rénine dans le sang. Les tumeurs à rénine sont retrouvées comme cause d'hypertension chez moins de 1% des patients hypertendus.

Ce sont des tumeurs unilatérales unique, arrondies, pleines, avec des remaniements kystiques. Elles sont de petite taille, de 2 à 4 cm. Les cellules qui les composent sécrètent de la rénine, qui peut être mise en évidence en microscopie électronique ou par immunohistochimie. Il s'agit donc d'une tumeur bénigne.

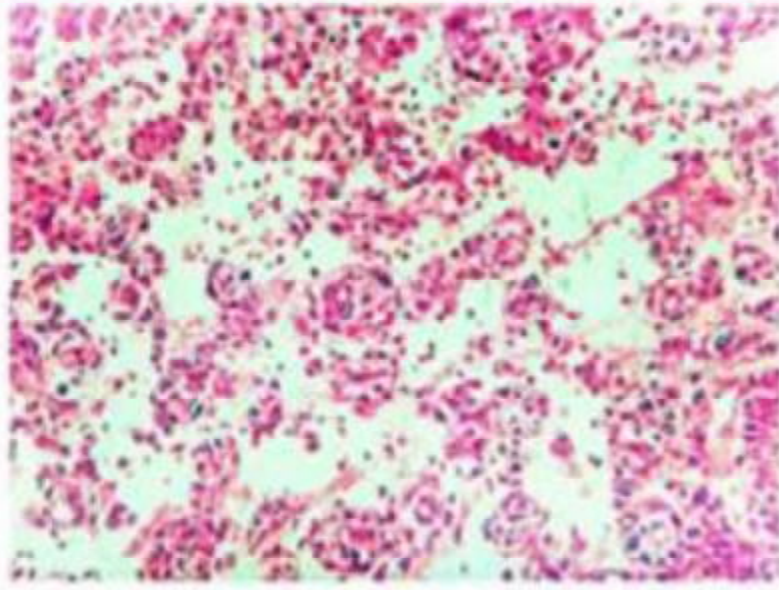


Figure 10 : Tumeur à rénine (Collection A.Vieillefond).

b. Adénome métanéphrique (AM) (Figures 11 et 12) :

Cette tumeur survient à n'importe quel âge, avec un âge moyen de 40ans, un peu plus souvent chez la femme que chez l'homme.

Macroscopiquement, la tumeur est une masse solide, arrondie, bien limitée, de 1 à 15cm de diamètre, avec une taille moyenne de 5,5 cm. Il n'y a pas de remaniement nécrotique ou angiomateux, mais souvent des petites calcifications.

Le diagnostic histologique repose sur le type cellulaire : petite cellules régulières de type "blastémateux", avec une architecture variable, souvent papillaire. Cette tumeur, avant d'être identifiée, était classée comme un néphroblastome.

Le diagnostic différentiel avec un carcinome papillaire peut être délicat. Il repose sur la morphologie cellulaire et peut être aidé par l'étude cytogénétique : en principe, il n'y a pas les anomalies spécifiques des adénomes et carcinomes papillaires : trisomie 7 et 17 et perte du X.

L'AM est considéré comme une tumeur bénigne. Le diagnostic est possible par l'examen extemporané ou ponction biopsie.

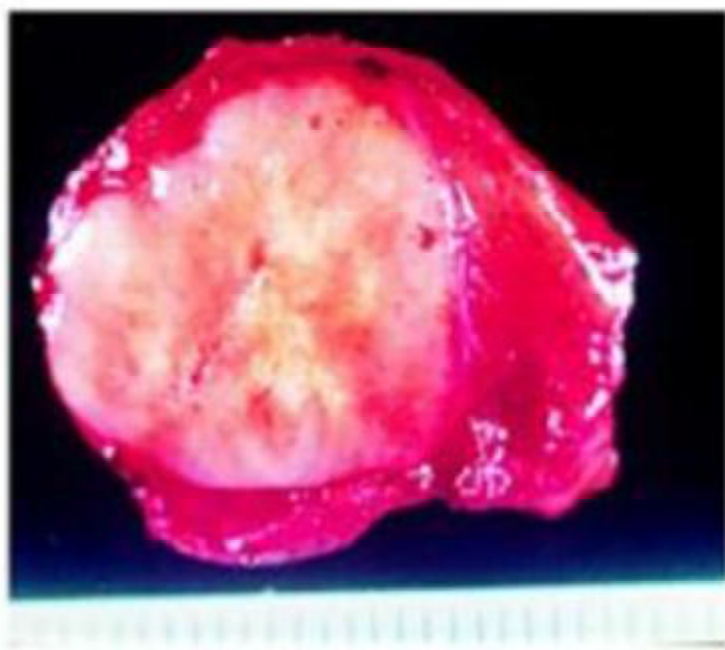


Figure 11 : Adénome métanéphrique, macroscopie (Collection A.Vieillefond).

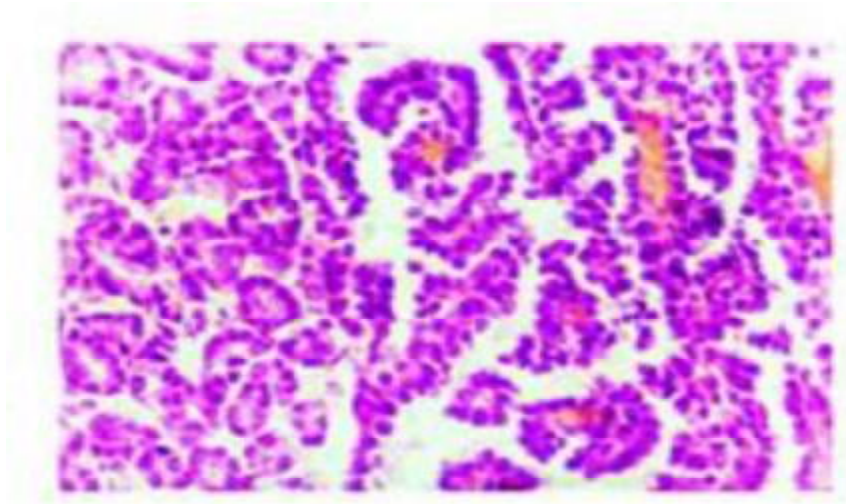


Figure 12 : Adénome métanéphrique (Collection A.Vieillefond).

c. Néphrome kystique (kyste multiloculaire) :

Cette tumeur kystique est traditionnellement rapprochée, sans doute à tort, des néphroblastomes kystiques observés chez l'enfant de moins de 2 ans. Il s'agit classiquement d'une tumeur découverte chez l'adulte de plus de 30ans, 8 fois plus souvent chez la femme que chez l'homme.

Cette tumeur est arrondie, bien limitée, de 5 à 10 cm de diamètre, "truffée" de kyste, dont la taille varie de quelques millimètres à quelques centimètres.

Les cloisons kystiques ont pour particularité d'être excessivement fines, très rarement plus épaisses, voire calcifiées, bordées de cellules épithéliales en clou de tapissier.

Le diagnostic radiologique différentiel se pose essentiellement avec le carcinome kystique à cellules claires et ce diagnostic différentiel peut être également difficile sur le plan anatomo-pathologique.

Il n'existe pas de critère clinique ou d'imagerie médicale pour évoquer le diagnostic histologique avant l'intervention. Le diagnostic préopératoire par examen extemporané paraît très difficile.

C'est une lésion définitivement bénigne.

d. Hamartome kystique du bassinet adénofibrome :

Ces tumeurs, sans caractère clinique ou radiologique évocateur, sont des entités bénignes. Elles sont confondues avec des néphrons mésoblastiques kystiques en raison de leur rareté et de l'absence de critères anatomo-pathologiques précis. Elles forment des masses intra-rénales kystiques.

2. Tumeurs non épithéliales :

a. Tumeurs mésoenchymateuses :

Ce sont des cas d'espèce : angiome intra-rénal, lipome, léiomyome encore dénommé capsulome du fait de sa localisation périphérique, fibrome de la médullaire...

b. Angiomyolipomes épithélioïdes (AML) :

A côté de variantes presque exclusivement lipomateuses ou musculaires des AML, on identifie une variante plus rare à cellules épithélioïdes et à cellules bizarres.

Ces tumeurs sont à connaître car certaines ont été considérées à tort comme étant des carcinomes à cellules éosinophiles.

Ces variantes épithélioïdes sont susceptibles de dégénérer.

B. Tumeurs malignes :

1. Tumeurs épithéliales :

carcinome de Bellini ou carcinome des tubes collecteurs et carcinome médullaires du rein (Figure 13) :

Classiquement, un carcinome de Bellini est une tumeur mal limitée siégeant dans la médullaire du rein, mais s'étendant à la corticale c'est une tumeur très nécrosée, avec un stroma inflammatoire et qui infiltre le parenchyme rénal en laissant

persister du parenchyme préexistant, ce que ne font pas les autres carcinomes primitifs à cellules rénales.

Les cellules du carcinome de Bellini sont grandes, acidophiles, irrégulières et prennent n'importe quelle architecture.

Pour confirmer le diagnostic, les cellules tumorales doivent exprimer les marqueurs vasculaires des cellules des tubes collecteurs de Bellini.

Il n'y a pas d'anomalie cytogénétique spécifique retrouvée. Récemment, on a décrit sous le nom de carcinome médullaire, des variantes du carcinome de Bellini survenant chez des hommes jeunes, africains, porteurs du trait drépanocytaire.

Par ailleurs, une entité nouvelle est apparue récemment dans la littérature, il s'agit de tumeurs kystiques souvent de siège polaire, bordées de cellules acidophiles, de type Bellinien. A l'heure actuelle, on ignore si ces lésions représentent une variante de bas grade du carcinome de Bellini ou éventuellement un adénome de type Bellinien. Ces tumeurs peuvent être traitées par tumorectomie simple.

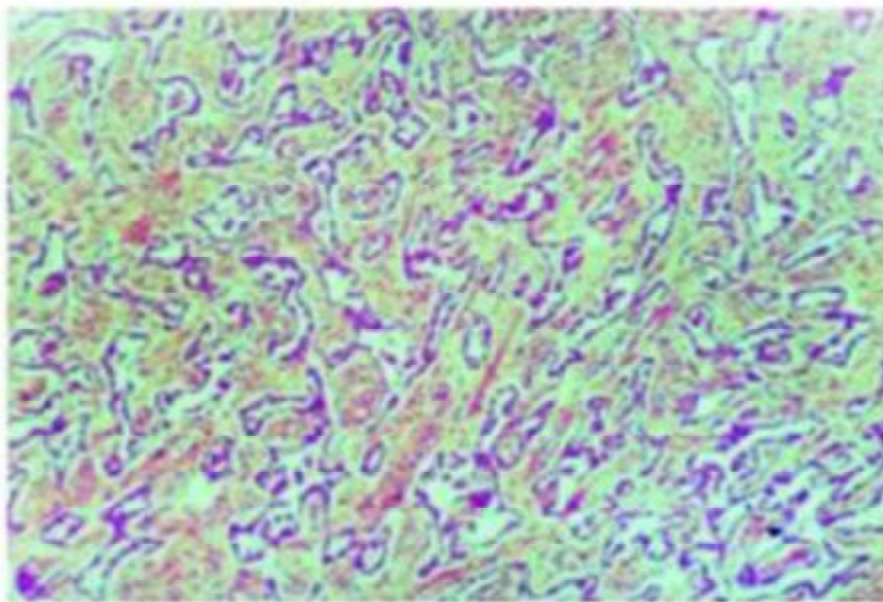


Figure 13 : Carcinome de Bellini, aspect typique (Collection A.Vieillefond).

2. Tumeurs non épithéliales :

a. Sarcome : liposarcome, léiomyosarcome, histiocytofibrome malin...

Ce sont des tumeurs à point de départ capsulaire ou péri rénal, envahissant secondairement le rein.

Elles nécessitent une chirurgie large et un traitement complémentaire de radiothérapie et / ou de chimiothérapie.

b. Sarcomes à cellules claires :

Ce sont également des tumeurs isolées du registre des néphroblastomes. Habituellement observées chez l'enfant de moins de 5ans, ces tumeurs peuvent survenir chez l'adolescent et l'adulte jeune.

Leur diagnostic anatomo-pathologique est difficile surtout par méconnaissance de l'entité chez l'adulte, et sont prises à tort pour des tumeurs bénignes ou de malignité réduite (hémangiopéricytome.....).

Elles se caractérisent par la précocité des métastases osseuses et nécessitent une chimiothérapie spécifique.

c. Néphroblastome de l'adulte (Figure 14) :

La plupart des néphroblastome de l'adulte sont considérés comme des adénomes métanéphriques, des tumeurs neuro-ectodermique primitive « PNET » ou des sarcomes à cellules claires.

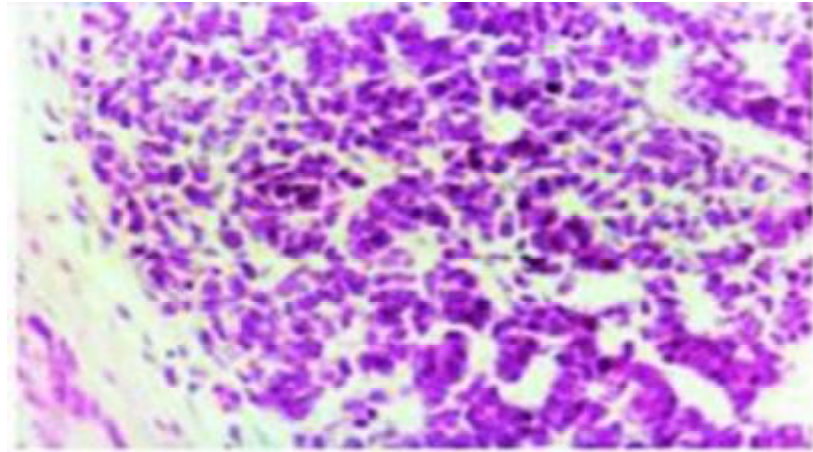


Figure 14 : Néphroblastome de l'adulte aspect blastématique
(collection A.Vieillefond).

d. Néphrome mésoblastique de l'adulte et sarcome embryonnaire (Figure 15) :

Un nouveau classement de ces différentes entités dont les définitions se chevauchent est nécessaire.

Chez l'enfant, le néphrome mésoblastique (ou encore tumeur de Bolande ou anciennement hamartome mésenchymateux), observé avant 30mois est actuellement considéré comme une fibromatose infantile.

Dans sa variété cellulaire (environ 60% des cas), il est considéré comme une variante de fibrosarcome infantile avec les anomalies génétiques de cette entité/ polysomie du chromosome 11 et d'autre chromosomes.

Chez l'adulte, le néphrome mésoblastique s'observe dans 90% des cas chez des femmes d'âge moyen.

Il s'agit d'une tumeur arrondie, bien limitée, pleine, faite de cellules fusiformes, fibroblastiques, avec des kystes et tubes kystiques bordés de cellules épithéliales.

Ce néphrome mésoblastique bénin n'a probablement rien à voir avec le néphrome mésoblastique de l'enfant et se confond plutôt sans doute avec l'hamartome kystique.

La variante cellulaire du néphrome mésoblastique est maintenant considérée comme un sarcome embryonnaire avec quelques cas présentant la translocation $t(x ; 18)$, caractéristique du synoviosarcome. Ces sarcomes embryonnaires et synoviosarcome nécessitent d'être reconnus et traités par une chimiothérapie adaptée.



Figure 15: Néphrome mésoblastique, macroscopie (collection A.Vieillefond).

e. **Kaposi du rein (Figure 16) :**

Cette tumeur survient dans le cadre d'une déficience immunitaire (HIV, transplanté).

Il s'agit volontiers de lésions multifocales pouvant ressembler à des métastases.

Le pronostic est réservé.

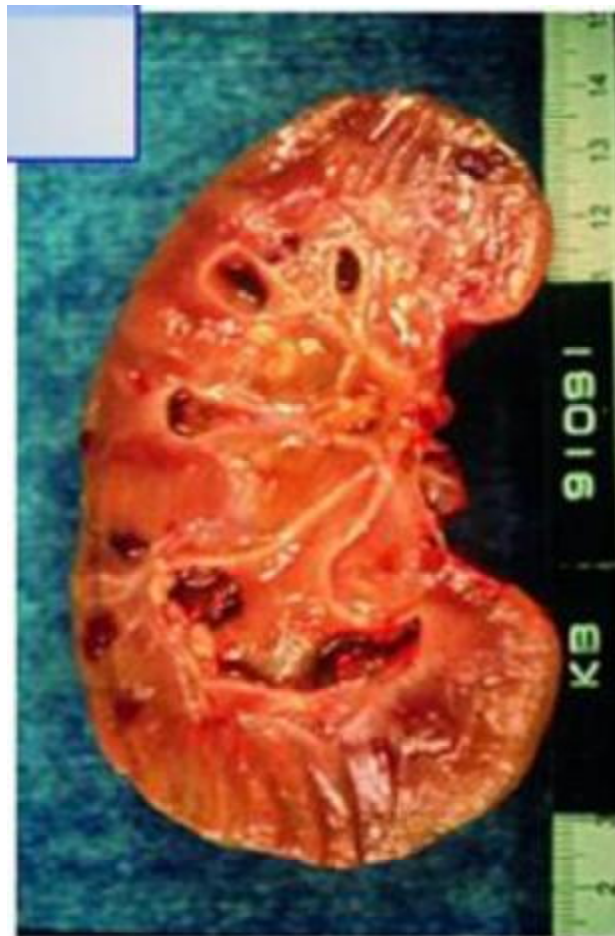


Figure 16: maladie Kaposi du rein macroscopie (Collection A.Vieillefond)

3. Tumeurs d'origine extra-rénale :

a. Carcinoïde du rein ou tumeur neuroendocrine du rein :

Le caractère neuroendocrine d'une prolifération tumorale est objectivé par l'étude histologique (morphotype en faveur) et confirmé par l'étude immunohistochimique (expression des marqueurs neuroendocrines).

Après avoir exclu l'éventualité d'une localisation métastatique, on retiendra le diagnostic de tumeur neuroendocrine du rein dans quelques cas exceptionnels.

Le spectre tumoral va du carcinoïde (tumeur neuroendocrine bien différenciée) de faible potentiel de malignité aux tumeurs neuroendocrines peu différenciées

Jusqu'aux carcinomes à petites cellules actuellement reconsidérées comme des PNET. Vu la rareté de ces tumeurs et les modifications dues à l'apport de l'immunohistochimie dans la classification de ces tumeurs, il est impossible d'en avoir une idée cohérente, chaque observation publiée étant à rediscuter.

b. Les tumeurs neuroectodermiques primitives (PNET) (Figure 17) :

Les PNET sont d'identification récente en tant que tumeur primitive du rein de l'adulte et ont été isolées par Beckwith à partir de cas provenant du registre du néphroblastome.

Ces tumeurs sont bien connues lorsqu'elles sont à point de départ osseux ou dans les membres et le tronc (équivalent au sarcome d'Ewing). Dans le rein, ces tumeurs se présentent comme des masses souvent déjà de grande taille au moment du diagnostic (plus de 10cm), en grande partie nécrosées et de stade élevé (T3-T4).

Sur le plan histologique, il s'agit de proliférations de petites cellules bleues avec un phénotype neuro-ectodermique, plus ou moins avancé (présence de rosettes en histologie et marqueurs neuroendocrines plus ou moins exprimés en immunohistochimie). Elles présentent l'immunophénotype CD99+ et le génotype : (t11 ;22) (q24 ;q12), des sarcomes d'Ewing.

Ces tumeurs relèvent d'une chimiothérapie spécifique.

Toutes localisations confondues, on observe 50% de survie à 05 ans.

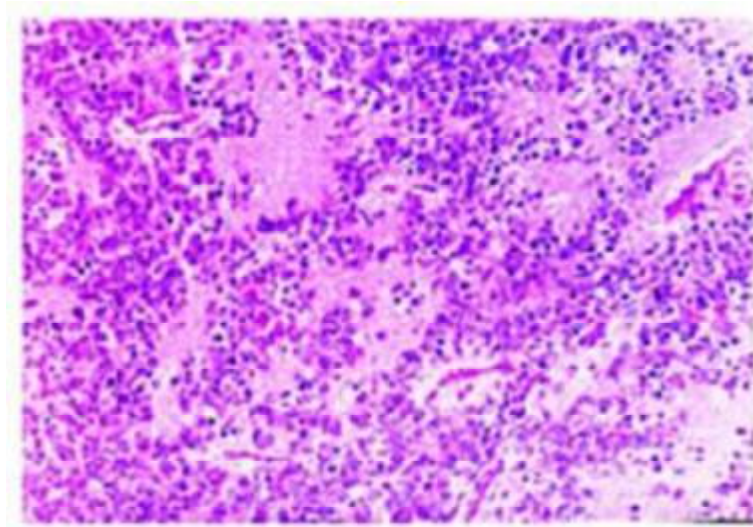


Figure 17: PNET (Collection A.Vieillefond).

c. Lymphomes (Figure 18) :

L'atteinte lymphomateuse du rein est rare compte tenu de l'absence de tissu lymphoïde dans le parenchyme rénal. Le rein est cependant le second organe de l'appareil génito-urinaire à être atteint après le testicule.

Les localisations rénales du lymphome correspondent à une atteinte par contiguïté à partir des ganglions rétro péritonéaux ou à une localisation hématogène, ce qui explique la bilatéralité des lésions. Le diagnostic est rarement évoqué en préopératoire, et le plus souvent réalisé sur la pièce de néphrectomie.

Les patients décédés des suites d'un lymphome présentent une localisation rénale à l'autopsie dans 10% à 50% des cas, alors qu'il n'existe que 3% d'atteinte rénale au moment du diagnostic et 15% lors du suivi de ces patients.

Le risque de développer un lymphome est augmenté chez les patients présentant un déficit immunitaire.

Le lymphome peut revêtir plusieurs aspects à la TDM : nodulaire unique ou multiple, infiltration de contiguïté à partir d'adénopathies rétro péritonéales, infiltration péri rénale et infiltration rénale diffuse. En cas de masse unique, le diagnostic différentiel avec une tumeur rénale primitive peut être difficile ; le lymphome est cependant toujours hypo vascularisé. L'atteinte uniquement péri rénale est plus spécifique du lymphome mais elle est la moins fréquente.

Histologie : la lésion lymphomateuse n'a pas de capsule, elle est mal limitée. Il s'agit d'une infiltration de l'interstitium entourant les tubules rénaux. Il n'y a classiquement ni calcification, ni nécrose, ni hémorragie. Il s'agit dans la plupart des cas d'une prolifération de lymphocytes B.

Le traitement repose sur la chimiothérapie avec une préférence pour les anthracyclines et la cyclophosphamide.



Figure 18: Lymphome, macroscopie (collection A.Vieillefond).

d. Métastases (Figure 19) :

Elles surviennent dans un contexte tumoral connu.

Elles sont souvent multiples, voire bilatérales. Les tumeurs primitives sont le plus souvent des carcinomes bronchiques, mammaires, coliques, des mélanomes, voire des sarcomes. Elles sont typiquement de petite taille et peu vascularisées.

Leurs aspects sont superposables à celui des lymphomes, mais le contour des masses serait plus net.

En échographie, elles sont le plus souvent hyperéchogènes, homogènes ou hétérogènes s'il s'agit de lésions volumineuses.

En tomodensitométrie, les métastases sont situés le plus souvent en périphérie, dans le cortex rénal.

Elles sont hypo ou iso denses avant injection de produit de contraste, sans rehaussement significatif après injection.

Elles peuvent être également situées dans l'espace péri-rénal.



Figure 19: Métastase, macroscopie (collection A.Vieillefond).

Tableau I: Les différentes tumeurs rares du rein chez l'adulte.

TUMEURS BENIGNES	TUMEURS MALIGNES
<p>1- Tumeurs épithéliales</p> <ul style="list-style-type: none"> a- Tumeur à rénine b- Adénome métanéphrique c- Néphrome kystique d- Hamartome kystique <p>2- Tumeurs non épithéliales</p> <ul style="list-style-type: none"> a- Tumeur mésenchymateuse b- Angiomyolipome épithélioïdes 	<p>1- Tumeurs épithéliales</p> <ul style="list-style-type: none"> a- Carcinome de Bellini <p>2- Tumeurs non épithéliales</p> <ul style="list-style-type: none"> a- Sarcome b- Sarcome à cellules claires c- Néphroblastome de l'adulte d- Néphrome mésoblastique de l'adulte e- Kaposi du rein <p>3- Tumeurs d'origine extra-rénale</p> <ul style="list-style-type: none"> a- Carcinoïde du rein b- PNET c- Lymphomes d- Métastases

METHODOLOGIE

Notre travail est une étude rétrospective des dossiers médicaux, étalée sur une période de 05 ans , entre 2009 et 2014, concernant 06 cas de tumeurs rares du rein, diagnostiquées, traitées et suivies au sein du service d'urologie du Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès.

Nous présentons toutes les observations et nous établissons un tableau récapitulatif.

Les objectifs de notre étude sont :

- ✚ La détermination des caractéristiques épidémiologiques des tumeurs rares du rein ;
- ✚ La description de leurs aspects cliniques et paracliniques ;
- ✚ L'évaluation des moyens thérapeutiques ;
- ✚ L'évaluation du résultat du traitement et le pronostic de cette entité rare.

I-Observations cliniques :

OBSERVATION N° 1

Madame B.M, âgé de 70ans, sans antécédents médicochirurgicaux particuliers, a été admise en consultation pour des douleurs lombaires gauches associées à une hématurie totale.

L'examen clinique a retrouvé une patiente en bon état général, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, avec un abdomen souple et une masse lombaire gauche révélée à l'examen physique.

Le bilan biologique était sans particularités, avec une créatinémie à 12mg/l et une hémoglobine à 13.40g/dl.

L'échographie abdominale a montré une masse développée au dépend du rein gauche solide et hétérogène.

L'examen tomodensitométrique avait révélé une tumeur rénale mesurant 15cm de grand axe, encapsulée, se rehaussant modérément après injection de produit de contraste et qui envahissait le cortex rénal et la graisse périrénale sans dépasser le fascia de Gérota (fig.20).

Devant la suspicion d'une tumeur maligne l'indication opératoire a été posée. Une néphrectomie totale élargie gauche par voie sous costale a été réalisée. Les suites opératoires ont été simples.

L'examen anatomo-pathologique diagnostiquait une **tumeur fibreuse solitaire**, caractérisée par une prolifération cellulaire monomorphe de faible index mitotique et d'architecture storiforme, composée de cellules fusiformes à noyaux allongés et chromatine marginée, avec œdème et rares foyers de nécrose (fig.21) avec des marges de sécurité qui étaient saines. La tumeur marquait le CD34, le CD99 ainsi que le bcl2.

La tumeur a été classée T3aN0M0.

Le patient est bien portant un an après l'intervention chirurgicale et ne présente aucun signe de récurrence.

Une surveillance a été décidée avec TDM et bilan biologique tous les 6 mois pendant les deux premières années, puis une fois par an par la suite.



Figure 20: TDM en coupe axiale montrant une tumeur rénale droite de 15 cm de diamètre, de densité hétérogène.

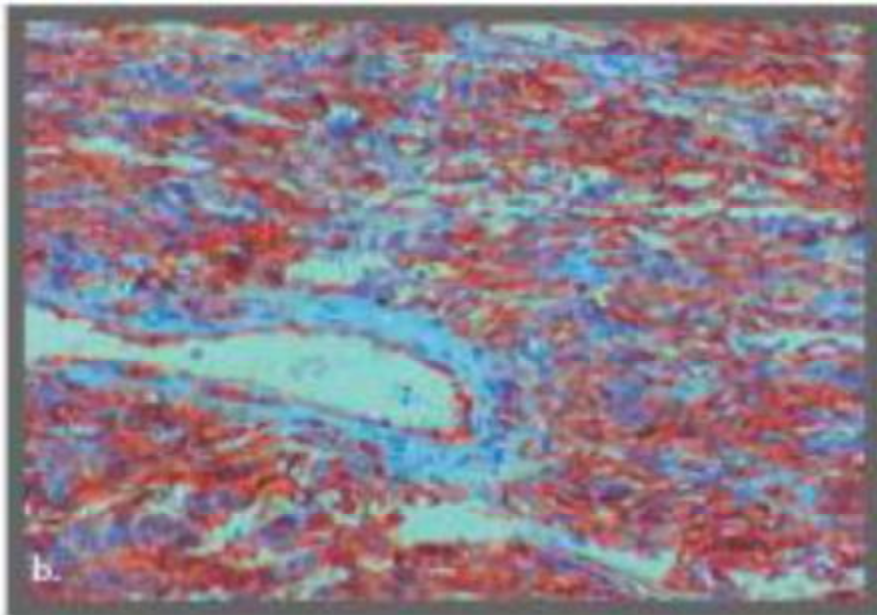
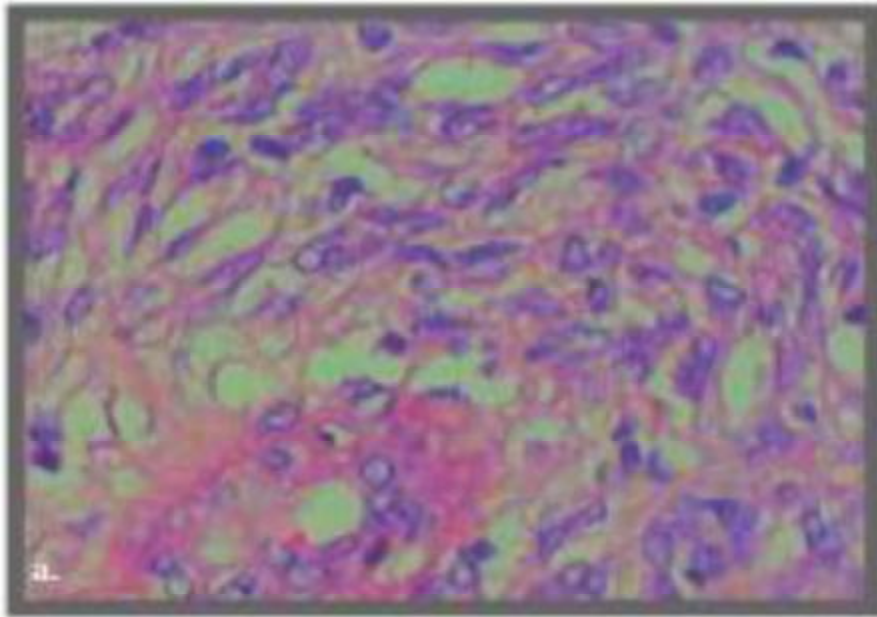


Figure 21: Aspect microscopique de la tumeur fibro-solaire maligne rénale : prolifération cellulaire monomorphe de faible index mitotique et d'architecture storiforme.

OBSERVATION N°2 :

Monsieur H.L, âgé de 23ans, sans antécédents pathologiques notables, était admis dans notre service pour des lombalgies gauches évoluant depuis six mois sans hématurie ni troubles mictionnels ou digestifs.

L'examen clinique avait retrouvé un patient en bon état général avec une tension artérielle à 120/90 mmHg. L'abdomen était souple, présentant un contact lombaire gauche.

Le bilan biologique était normal avec une créatinémie à 12mg/l, une glycémie à 1.05g/l et une hémoglobine à 13g/dl.

L'échographie abdominale avait objectivé une masse tissulaire rénale gauche.

Une TDM thoraco–abdomino–pelvienne avait confirmé la présence d'une tumeur polaire supérieure du rein gauche mesurant 14cm de grand axe avec un bourgeon tissulaire au niveau de la veine rénale gauche sans adénopathies hilaires ou extra–hilaires et sans signes de métastases à distances (Fig 22,23).

Le patient avait subi une néphrectomie totale élargie gauche.

L'examen anatomopathologique de la pièce de néphrectomie avait objectivé un **carcinome du rein associé à une translocation Xp 11.2 (MITF/TFE) grade 2 de Furhman classé T3aN0Mx** (Fig 24).

Les suites post opératoires étaient simples.

Le suivi de 6 mois était sans particularités notamment pas de récurrence.



Figure 22: Coupe scannographique transversale montrant une tumeur du pôle supérieur du rein gauche de 14cm

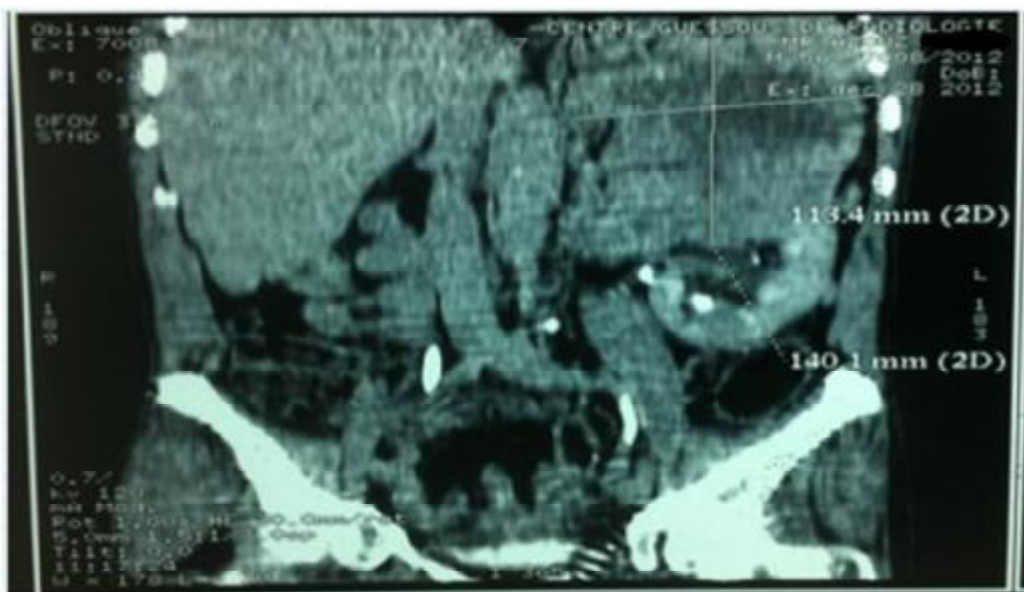


Figure 23: Coupe scannographique axiale montrant une tumeur du pôle supérieur du rein gauche de 14cm avec un bourgeon tissulaire au niveau de la veine rénale gauche.

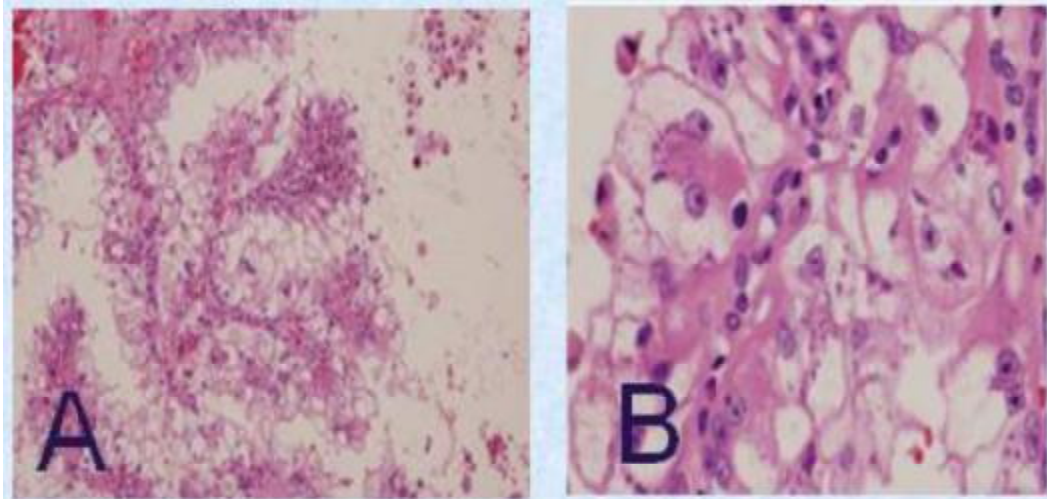


Figure 24 : Caractéristiques microscopiques de RCC Xp11.2:

A. Modèle de croissance papillaire à cellules claires mixtes / éosinophiles (H & E, X100)

B. cytoplasme volumineux et les bordures de cellules distinctes. Noyaux sont vésiculaires et ont nucléoles proéminents (H & E, X400)

OBSERVATION N°3 :

Monsieur F.M, âgé de 70ans, sans antécédents pathologiques notables, était admis aux urgences pour fièvre associée à des lombalgies droites. le début de la symptomatologie remontait à 2 ans plus tôt par l'apparition d'une douleur au niveau de l'hypochondre droit associée à des difficultés mictionnelles sans notion d'hématurie, le tout évoluant dans un contexte d'amaigrissement non chiffré.

L'examen clinique avait objectivé la présence d'une énorme masse fixe au dépend de la région lombaire droite.

Le bilan biologique avait retrouvé une hémoglobine à 5g/dl, le reste du bilan était dans les limites normales notamment le bilan rénal avec une créatinémie à 10mg/l.

L'échographie abdominale avait objectivé la présence d'une énorme masse transsonique cachant le rein droit.

La TDM abdominale avait montré une hydronéphrose majeure droite sur un gros calcul au niveau de l'uretère pelvien mesurant environ 37mm (Fig 25 et 26).

Initialement, le patient avait bénéficié d'une transfusion avec un drainage par une sonde urétérale type double-J.

Un néphrogramme isotopique était réalisé, 2 semaines plus tard, afin de préciser l'état fonctionnel du rein droit ; avait objectivé une fonction du rein droit moins de 5% (Rein muet).

Au terme de ce bilan, une cure chirurgicale a été décidée. Une néphro-urétérectomie a été réalisée, un mois après.

L'examen anatomopathologique avait révélé une prolifération d'une tumeur sarcomateuse produite par les cellules de la broche atypique disposées en un fond myxoïde découlant du parenchyme rénal (Figure 27 et 28). Le diagnostic **d'un sarcome pléomorphe indifférencié** a été retenu.

Le patient fut adressé ensuite en oncologie où une chimiothérapie était proposée, mais refusée par le patient.

Nous avons appris avec regret le décès du patient 10 mois plus tard.

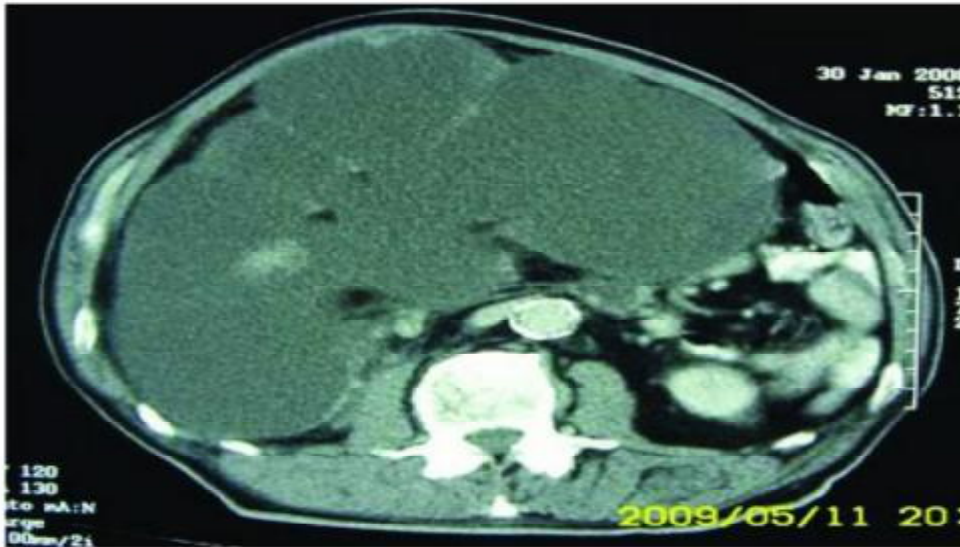


Figure 25: TDM abdominale montrant une hydronéphrose majeure



Figure 26: TDM abdominale montrant le calcul au niveau de l'uretère pelvien

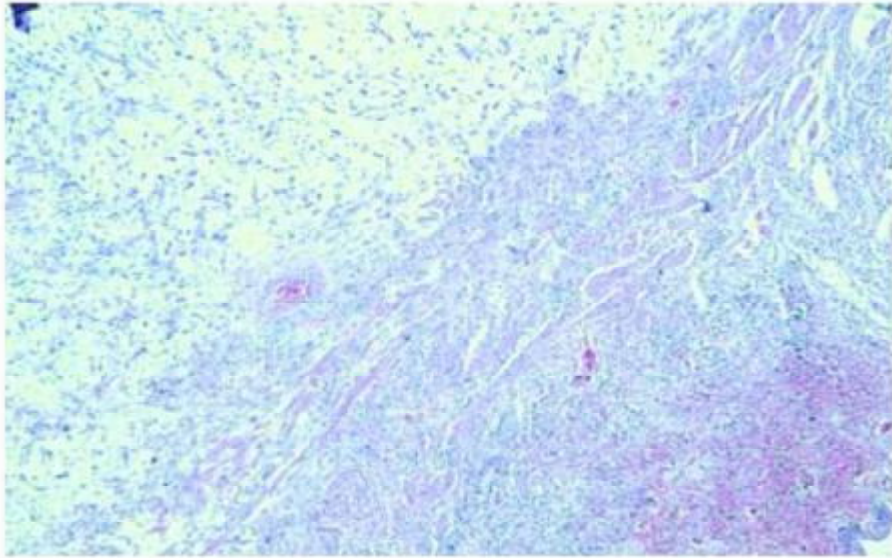


Figure 27: Sarcomatous tumoral proliferation arising from renal tissue (HESX4).

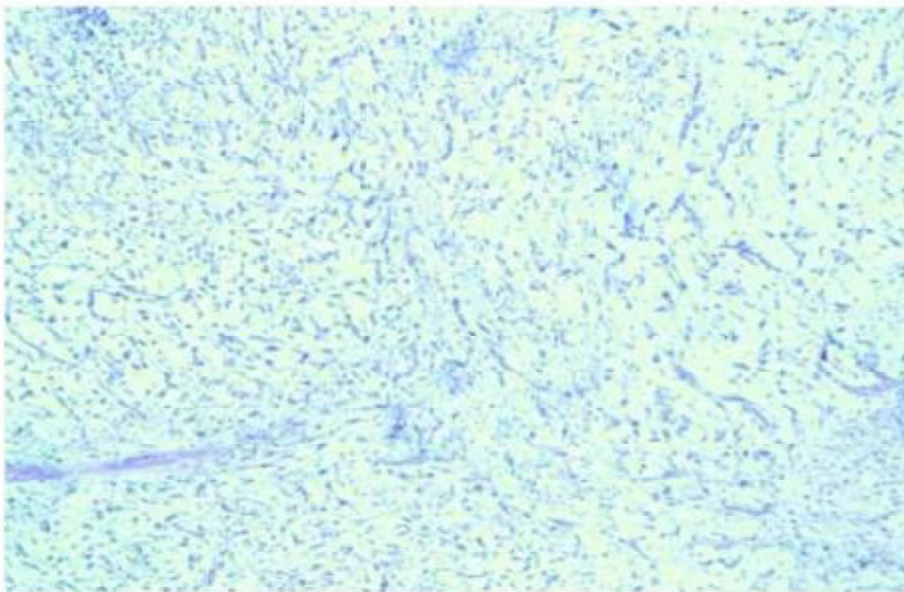


Figure 28: Atypical spindle cells proliferation arranged in a myxoid background (HESX10).

OBSERVATION n°4 :

Monsieur B.H, âgé de 62ans, tabagique chronique, qui a consulté pour tuméfaction douloureuse du flanc gauche, d'apparition progressive.

Le début de la symptomatologie remontait à 05ans plutôt par l'apparition progressive d'une douleur lombaire sans fièvre ni hématurie, le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général. Aucun autre signe urinaire n'a été révélé.

L'examen clinique avait objectivé un contact lombaire, avec flanc gauche tendu non douloureux à la palpation. Le reste de l'examen était par ailleurs normal.

L'échographie avait objectivé une masse rénale gauche.

La fonction rénale était normale avec une créatinémie à 12mg/l.

Le scanner montrait une énorme masse au dépend du rein gauche. (Fig 29 et 30), et avait mis en évidence un kyste de 12cm avec paroi calcifiée et des bourgeons tissulaires intra kystiques du rein gauche (kyste stade IV de Bosniak) et des kystes corticaux des deux reins d'aspects simples (Fig 31).

Le patient a bénéficié d'une néphrectomie élargie (Fig 32).

L'examen anatomopathologique avait révélé **un carcinome tubulo-papillaire du rein de type I (tumeur de Bellini) et de grade I de Fuhrman** associé à des kystes simples.

Les suites opératoires étaient simples.

L'évolution a été favorable avec un recul d'une année, sans récurrence locale ni à distance.



Figure 29: Scanner abdominal montrant une énorme masse au dépend du rein gauche.



Figure 30: Scanner abdominal montrant une énorme masse au dépend du rein gauche.



Figure 31: TDM abdominale, montrant un kyste à paroi calcifiée, bourgeons intrakystiques et kystes simples des deux reins.



Figure 32: Pièce de néphrectomie élargie, masse au dépend du pôle supérieur du rein gauche.

OBSERVATION N° 5 :

Monsieur M.H, âgé de 42ans, connu hypertendu depuis 05ans sous inhibiteurs calciques et suivi pour calcul rénal bilatérale depuis 08ans, était hospitalisé au service pour des douleurs lombaires gauches isolées.

L'examen clinique objectivait un patient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, conjonctives normo-colorées, apyrétique, avec une tension artérielle à 150/90mmHg. L'abdomen était souple, pas de contact lombaire ni de masse palpable.

Le bilan biologique était normal avec une créatinémie à 10mg/l, urée à 0.22g/l, une glycémie à 1.35 g/l et une hémoglobine à 14.7 g/dl.

L'échographie abdominale mettait en évidence une masse mesurant environ 8cm de diamètre intéressant le pôle supérieur du rein gauche.

La TDM abdominale montrait une masse tissulaire du pôle supérieur du rein gauche de 7.5 cm de diamètre, se rehaussant après injection du produit de contraste, à centre nécrosé, avec la présence de calculs pyéliqués bilatéraux mesurant 4cm à droite et 2.3cm à gauche (Fig 33,34).

Devant cet aspect scannographique non concluant, une IRM abdominale a été demandée, objectivant un processus expansif rénal de 7cm de diamètre sans signes d'extension extra-rénale. L'aspect en IRM devait faire envisager le diagnostic d'une tumeur fibreuse solitaire ou d'oncocytome (Fig 35,36).

Au terme de ce bilan, une cure chirurgicale a été décidée. Une néphrectomie élargie gauche a été réalisé avec la mise en place d'une sonde double "J" du côté droit.

L'examen macroscopique de la pièce opératoire montrait une masse polaire supérieure bien limitée qui, à l'ouverture présentait une couleur jaune brunâtre avec une cicatrice centrale

L'examen histologique était en faveur d'un **oncocytome rénal**.

Les suites postopératoires étaient simples. L'évolution était favorable sans récurrence locale ni à distance. Le patient se présente régulièrement en consultation, le contrôle clinique et échographique est sans particularités.



Figure 33: Coupe scannographique transversale montrant une tumeur du pôle supérieur du rein gauche.



Figure 34 : Coupe scannographique transversale montrant une tumeur du pôle supérieur du rein gauche.



Figure 35: IRM abdominale montrant une tumeur du rein gauche (aspect en hypo signal en T1).



Figure 36: IRM abdominale montrant une tumeur du rein gauche (aspect en hyper signal en T2).

OBSERVATION N°6 :

Madame T.A, âgé de 57ans, sans antécédents pathologiques notables, était admis dans notre service pour des douleurs lombaires gauches associées à une hématurie macroscopique, évoluant depuis deux mois dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique avait retrouvé une patiente en bon état général avec une tension artérielle à 130/80 mmHg. L'abdomen était souple, pas de sensibilité ni de contact lombaire à la palpation.

L'examen biologique était normal avec une créatinémie à 11 mg/l, une hémoglobine à 14 g/dl.

L'échographie abdominale avait retrouvé une masse hétérogène au dépend du rein gauche mesurant environ 08 cm avec une vessie pleine et parois fines.

Une TDM abdominale avait révélé une énorme tumeur kystique du rein gauche faisant environ 9,0 × 6,5 × 5,0 cm de taille. Le contraste a été légèrement renforcé, ce qui avait suggéré une tumeur maligne telle que le carcinome du rein (Fig 37).

Le diagnostic de tumeur maligne était alors suspecté, une néphrectomie élargie gauche était réalisée. Les suites opératoires étaient simples.

L'examen histopathologique de la pièce opératoire était en faveur d'une tumeur inflammatoire myofibroblastique, dans laquelle les cellules de broche ont été mélangées avec des quantités variables de collagène extracellulaire, les lymphocytes, les cellules plasmiques et sidérophages (Fig 38,39). Immunoloration a été positive pour la vimentine et HHF-35 et focalement positif pour l'actine musculaire lisse.

Le diagnostic d'**une pseudotumeur inflammatoire** du rein était retenu.

L'évolution était favorable sans récurrence locale ni à distance. Elle était déclarée guérit après un suivi de 14 mois.

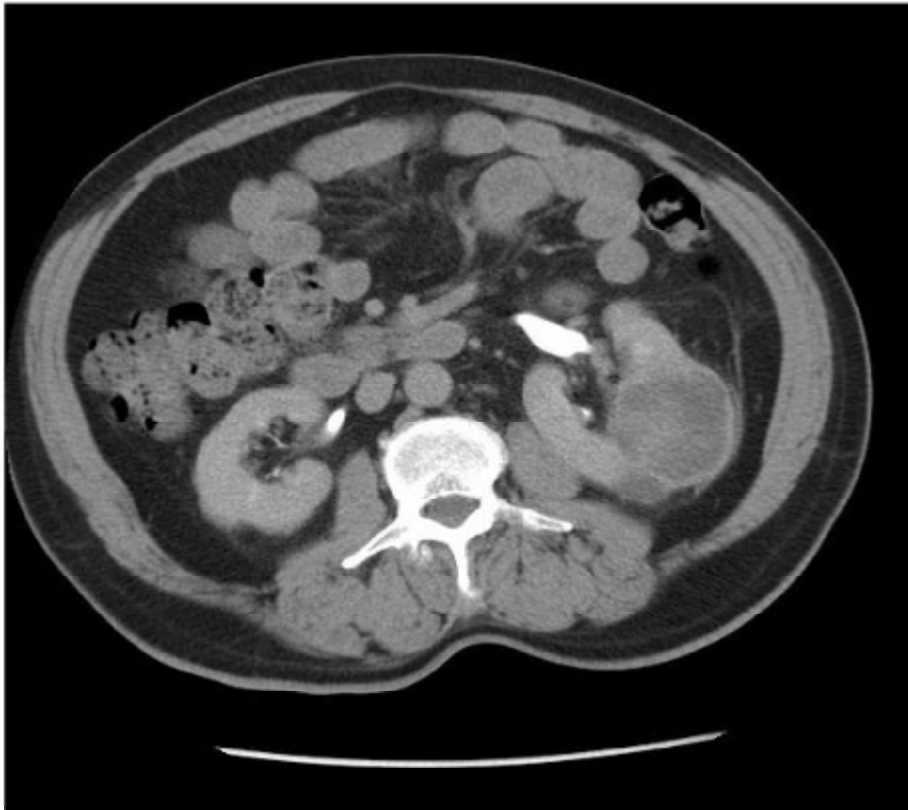


Figure 37: CT scan montrant une énorme tumeur kystique du rein gauche.



Figure 38: Microphotographie montrant le collagène dense du tissu fibreux et de l'inflammation avec la zone cellulaire (HES \times 5).

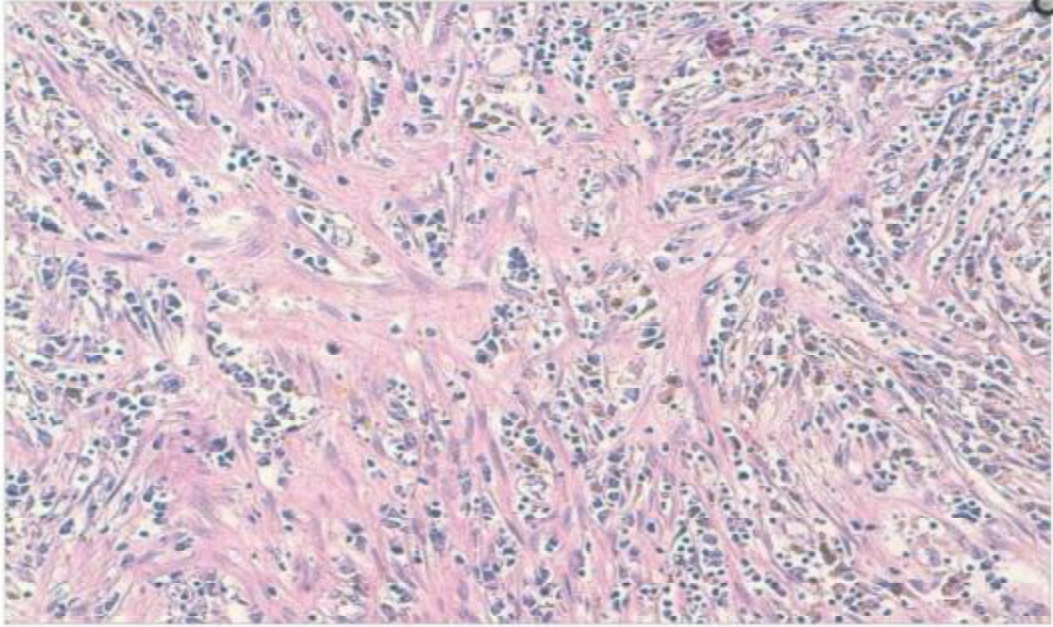


Figure 39: Microphotographie montrant la prolifération myofibroblastique avec les cellules plasmatiques et sidérophages (HES \times 20).

II- Tableaux récapitulatifs

A-Tumeurs malignes :

Tableau II : Caractères cliniques, thérapeutiques, histologiques et évolutifs des tumeurs malignes dans notre série.

	OBSERVATIONS	TRAITEMENT	TYPE HISTOLOGIQUE	EVOLUTION
CAS 1	<ul style="list-style-type: none"> - Femme de 70 ans. - Lombalgies gauches, avec hématurie totale. - Masse lombaire gauche. 	Néphrectomie élargie totale gauche	Tumeur fibreuse solitaire	Favorable 1an de recul Sans de récidence
CAS 2	<ul style="list-style-type: none"> - Homme de 23 ans. - Lombalgies gauches depuis 6 mois. - Contact lombaire gauche. 	Néphrectomie élargie totale gauche	Carcinome du rein associé à une translocation Xp11.2	Favorable 6 mois de recul Sans récidence
CAS 3	<ul style="list-style-type: none"> - Homme de 70 ans. - Fièvre, lombalgies droites avec troubles mictionnels et amaigrissement. - Masse lombaire droite. - Hydronéphrose droite sur gros calcul de l'uretère pelvien 	Néphro-urétérectomie droite avec extraction du calcul	Sarcome pléomorphe indifférencié	-Refus de traitement complémentaire -Décès après 10 mois
CAS 4	<ul style="list-style-type: none"> - Homme de 62ans, tabagique chronique. -Tuméfaction non douloureuse du flanc gauche d'apparition progressive. -Contact lombaire gauche. 	Néphrectomie élargie gauche	Tumeur de Bellini	Favorable 1an de recul

B- Tumeurs bénignes :

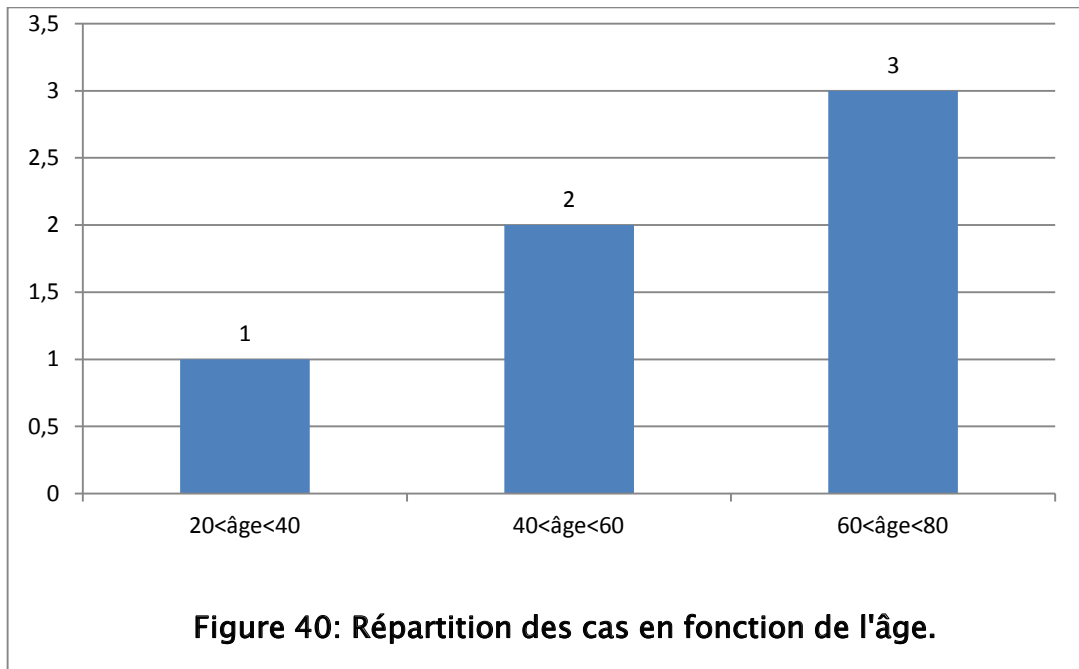
Tableau III : Caractères cliniques, thérapeutiques, histologiques et évolutifs des tumeurs bénignes dans notre série.

	OBSERVATIONS	TRAITEMENT	TYPE HISTOLOGIQUE	EVOLUTION
CAS 5	<ul style="list-style-type: none">- Homme de 42 ans, hypertendu, suivi pour calcul rénal bilatéral.- Lombalgies gauches isolées.	Néphrectomie totale élargie	Oncocytome	Favorable Sans récurrence
CAS 6	<ul style="list-style-type: none">- Femme de 57 ans.- Douleurs lombaires gauches avec hématurie macroscopique.	Néphrectomie élargie gauche	Pseudotumeur inflammatoire	Favorable après un suivi de 14 mois Pas de récurrence

RESULTATS

I. Etude épidémiologique :

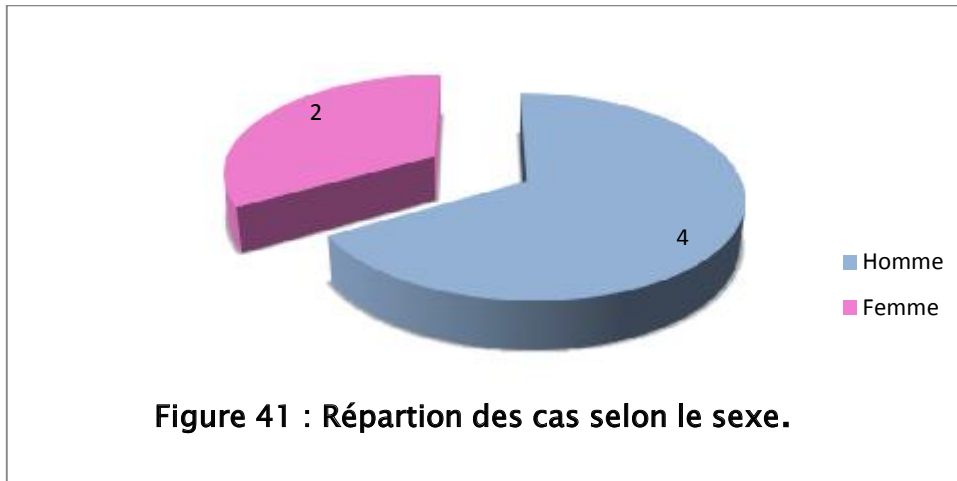
A-Répartition selon l'Age :



Dans notre série :

- ✚ L'âge de nos patients variait entre 23 ans et 70 ans avec une moyenne de 54 ans.
- ✚ Parmi les 6 cas recrutés dans notre série, 1 seul patient avait moins de 40 ans.

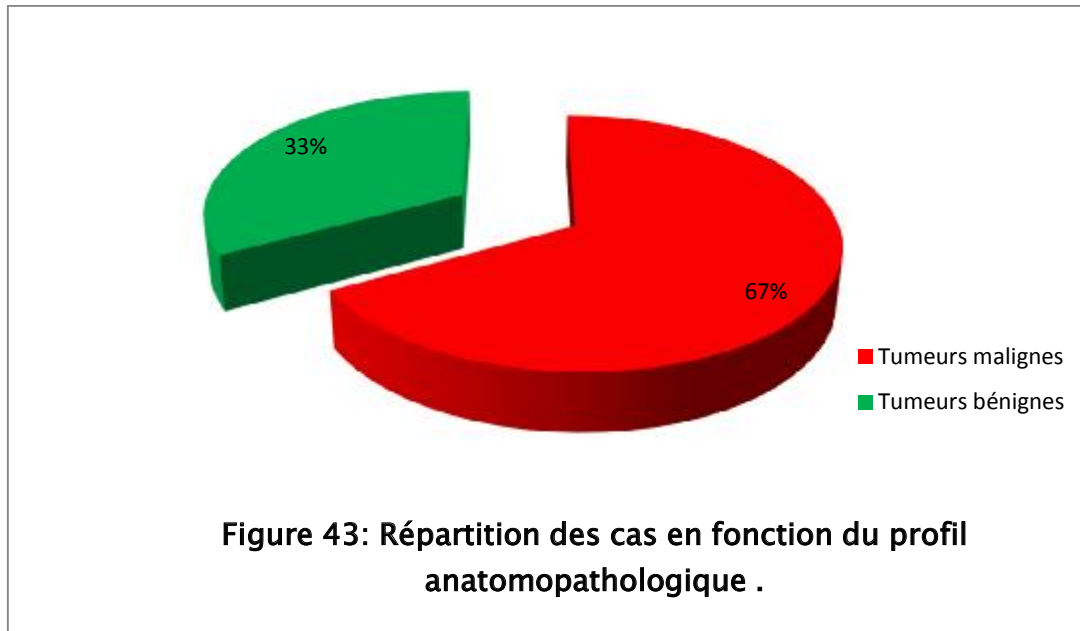
B-Répartition selon le sexe :



Dans notre série nous avons eu 4 hommes (67%) et 2 femmes (33%) avec un sex-ratio de 2/1.

II. Anatomo-pathologique :

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a permis de poser le diagnostic de certitude chez tous nos malades dont les résultats étaient les suivants :



A. Tumeurs malignes :

- ✚ Patient 1 : Tumeur fibreuse solitaire.
- ✚ Patient 2 : Carcinome du rein associé à une translocation Xp 11,2.
- ✚ Patient 3 : Sarcome pléomorphe indifférencié.
- ✚ Patient 4 : Tumeur de Bellini.

B. Tumeurs bénignes :

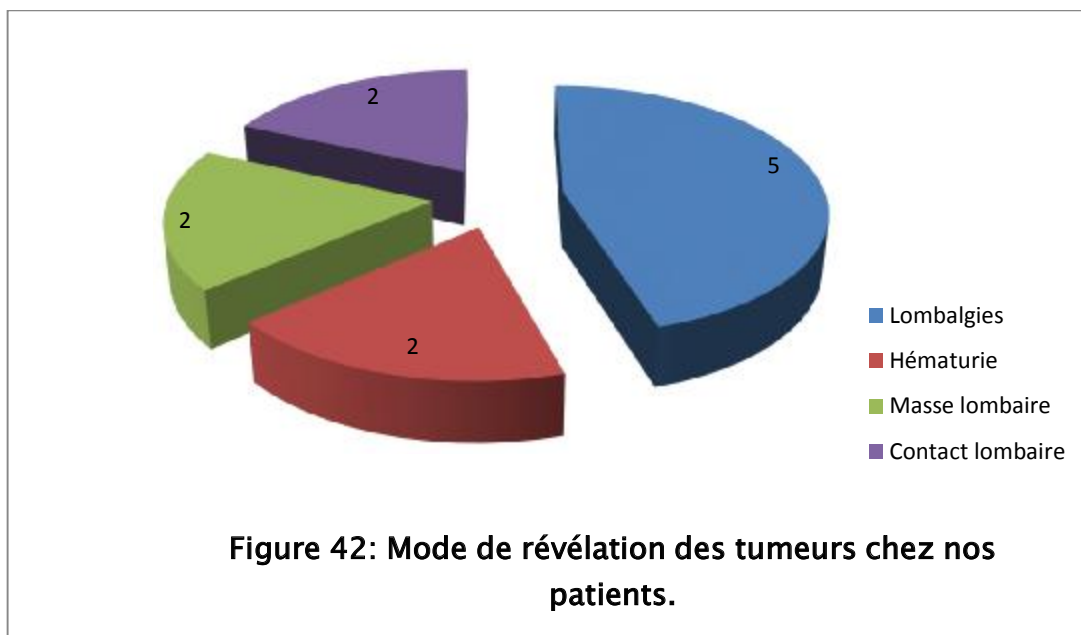
- ✚ Patient 5 : Oncocytome.
- ✚ Patient 6 : Pseudotumeur inflammatoire.

III. Etude Radio-Clinique :

A. Mode de révélation :

Les tumeurs rénales peuvent se manifester par plusieurs symptômes. Dans notre série le mode de révélation était comme suit :

- + Des lombalgies étaient rapportées chez 5 patients : 83% des cas.
- + Une hématurie totale était notée chez 2 malades : 33% des cas.
- + Une masse lombaire était retrouvée chez 2 patients : 33% des cas.
- + Un contact lombaire était retrouvé chez 2 patients : 33% des cas.
- + Autres motif de consultation était : une fièvre inexplicée chez un seul patient.



B. Examens Paracliniques :

1- L'échographie :

- ✚ L'échographie abdominale a été demandée chez tous nos malades.
- ✚ Elle a objectivé une masse tissulaire dépendante du rein chez nos 6 patients.
- ✚ Cependant elle n'a pas confirmé la bénignité ou la malignité de la lésion chez nos patients.

2- La TDM :

La TDM a été réalisé chez tous nos malades.

- ✚ Elle a confirmé que la masse correspondait à une tumeur du rein chez 06 cas.
- ✚ Elle a objectivé :
 - ❖ La présence des formations kystiques chez un seul patient.
 - ❖ Une hydronéphrose majeure droite sur un gros calcul au niveau de l'uretère pelvien chez un de nos patients.
 - ❖ La présence de calculs pyéliqués bilatéraux chez un patient.

3- l'IRM :

Elle a été réalisée chez un seul patient et avait objectivé :

- ✚ un processus expansif rénal de 7cm de diamètre sans signes d'extension extra-rénale.

4-Néphrogramme :

Un néphrogramme isotopique a été réalisé chez un patient ; il avait objectivé une fonction du rein droit moins de 5%.

IV. La prise en charge thérapeutique :

A. Le traitement chirurgical :

- ✚ La néphrectomie totale élargie gauche a été réalisée chez 05 patients.
- ✚ Une néphro-urétérectomie droite a été réalisée chez un patient.

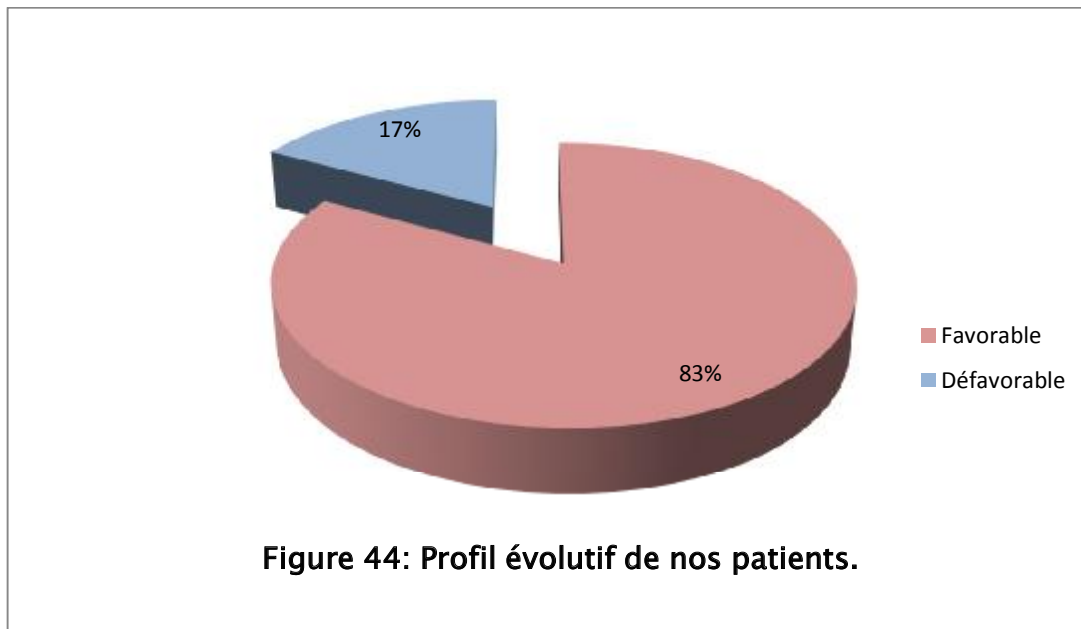
B. La chimiothérapie :

- ✚ La chimiothérapie adjuvante était proposée chez un patient qu'il a refusé catégoriquement.

V. Evolution :

L'évolution a été :

- ✚ Défavorable avec décès chez un patient.
- ✚ Favorable sans récurrence locale ou à distance chez 5 patients.



DISCUSSION

I-Tumeurs malignes :

A- La tumeur fibreuse solitaire :

1. Introduction :

La tumeur fibro-solitaire maligne est une tumeur mésoenchymateuse rare décrite pour la première fois en 1931.

Les tumeurs fibreuses solitaires (TFS) sont des tumeurs mésoenchymateuses qui se développent à partir du tissu conjonctif, et plus particulièrement à partir de la plèvre [8,9]. D'autres sites peuvent être atteints, comme le péritoine, la thyroïde, les glandes salivaires, le périoste, le tissu sous cutané ou le rétropéritoine [10]. Les TFS rénales sont quant à elles exceptionnelles. En effet, seulement 9 cas ont été rapportés dans la littérature [8, 11,12].

2. Clinique :

La TFS est une tumeur qui survient en général à un âge moyen de 57,3 ans avec des extrêmes allant de 28 à 82 ans. **Notre patiente était âgée de 70 ans.**

On note une prédominance féminine.

Dans tous les cas rapportés dans la littérature, les patients étaient symptomatiques présentant des symptômes urologiques divers : une douleur lombaire et/ou une hématurie. **Pour notre patiente, elle présentait une hématurie totale et des douleurs lombaires avec une masse lombaire révélée à l'examen physique.**

3. Imagerie :

Sur le plan radiologique, le diagnostic se pose avec toutes les autres étiologies des masses rénales notamment le carcinome rénal et les tumeurs des voies excrétrices.

L'aspect scannographique des TFS généralement se présentent comme des tumeurs hétérogènes, irrégulières avec des plages hypodenses [11,13]. Ces aspects

n'ont rien de caractéristique. Néanmoins, la présence d'une cicatrice fibreuse centrale peut parfois faire évoquer un oncocytome comme ce fut le cas chez notre patient [12].

4. Histologie :

L'aspect anatomo-pathologique est évocateur. Il s'agit d'une tumeur ferme de couleur claire (beige rosée ou grise) à centre fibreux, composée de cellules fusiformes de disposition hétérogène. Les mitoses sont rares (moins de 4 mitoses pour 10 champs à fort grossissement). Les principaux diagnostics différentiels à évoquer sont les sarcomes rétropéritoneaux, les tumeurs rénales sarcomatoïdes ou les AML sans composante graisseuse [8].

L'étude immunohistochimique permet de confirmer le diagnostic positif. La TFS rénale exprime fortement le CD34 ainsi que le CD99 (marqueurs conjonctifs), ou encore le bcl2. Par contre, elle n'exprime pas les marqueurs épithéliaux (CK7, KL1), musculaires (CD117, HHF35, actine musculaire lisse) ou vasculaires (CD31, facteur VIII).

La biopsie pré opératoire ne présente que peu d'intérêt compte tenu de la taille élevée de la tumeur. De plus, elle ne permet généralement pas de trancher entre une TFS, un carcinome sarcomatoïde ou un fibrosarcome [8].

Chez notre patiente, la tumeur marquait le CD34, le CD99 ainsi que le bcl2 (Figure 21).

5. Traitement :

Le seul traitement efficace est la chirurgie. Compte tenu du risque élevé de récurrence locale, une exérèse complète s'impose. La néphrectomie élargie avec surrénalectomie doit donc être considérée comme le standard thérapeutique. Un seul cas de chirurgie partielle conservatrice a été rapporté dans la littérature. Cette indication doit être limitée aux tumeurs sous-capsulaires de petite taille, ou aux indications de nécessité (rein unique, fonction rénale altérée). Une totalisation du

geste doit être recommandée si le diagnostic est porté après néphrectomie partielle compte tenu du risque potentiel de franchissement capsulaire ou de thrombus vasculaire [11,12].

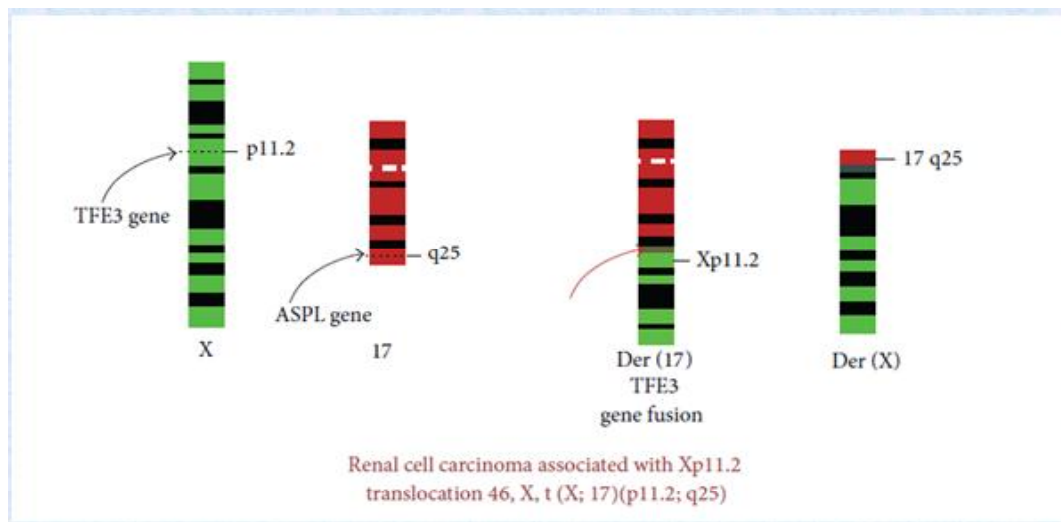
6. Suivi et pronostic :

La plupart des TFS sont bénignes, les suivis prolongés des localisations à la loge rénale (allant jusqu'à 7 ans et demi [14] ont montré un comportement bénin puisqu'aucune récurrence locale ni décès n'ont été déplorés [15]. Néanmoins l'évolution reste imprévisible, potentiellement maligne avec la survenue de métastases pulmonaires, hépatiques et osseuses rapportées dans les localisations pleurales essentiellement [16]. Une hypercellularité, un index mitotique élevé et un aspect anaplasique sont des facteurs de mauvais pronostic [15]. Récemment, des études in vitro ont montré que des tumeurs potentiellement malignes étaient sensibles au 5 FU, adriamycine, mitomycine C et docétaxel, ce qui pourrait améliorer le pronostic des TFS les plus agressives, récidivantes, inextirpables ou ayant une exérèse incomplète [17]. En raison du recul faible, il apparaît nécessaire de maintenir une surveillance régulière et prolongée de ces tumeurs [18,19] quoiqu'il n'existe pas de consensus clairement établi à ce jour.

B- Le Carcinome du rein associé à une translocation Xp 11.2 :

1- Introduction :

Les carcinomes rénaux associés à des translocations impliquant Xp11.2 constituent de nouvelles entités récemment individualisées dans la classification OMS 2004. Ce diagnostic doit être évoqué de principe chez un patient jeune. Plusieurs translocations impliquant la région Xp11.2 ont été rapportées. Ces différentes translocations sont aujourd'hui regroupées sous le terme de translocation MiTF/TFE [20, 21,22].



Le carcinome rénal associé à Xp11.2 translocation 46, X, t (X, 17)
(p11.2 ; q25).

2- Clinique :

Les carcinomes TFE3 sont essentiellement des tumeurs de l'enfant et de l'adulte jeune hors contexte de maladie de Von Hippel Lindau [23,24]. Chez l'adulte d'âge moyen, la fréquence est probablement sous-estimée en l'absence d'études cytogénétiques systématiques. Quelques cas ont été décrits après 60 ans [25,26].

Notre patient était âgé de 23ans.

Le mode de révélation ne diffère pas des modes de révélations habituelles des tumeurs rénales : hématurie, douleurs abdominales ou masse abdominale asymptomatique de découverte fortuite (50%) [27].

La taille des tumeurs est variable. L'existence, au moment du diagnostic, des métastases, essentiellement ganglionnaires n'est pas rare. **Chez notre patient, la taille de la tumeur était environ 14cm de grand axe sans adénopathies hilaires ou extra-hilaires et sans signes de métastases à distances.**

3- Histologie :

Macroscopiquement, ces tumeurs sont hétérogènes associant des secteurs blanc-grisés et jaunâtres, des remaniements nécrotiques ou hémorragiques [Figure 1].

Histologiquement, elles se caractérisent par l'association d'une architecture papillaire et alvéolaire en proportions variables et d'une cytologie à cellules tantôt claires, tantôt éosinophiles, à cytoplasme granuleux, aux noyaux souvent incisurés. Les mitoses sont très rares. Les nucléoles peuvent être à peine visibles ou très proéminents et des noyaux multilobés peuvent être observés. Une composante sarcomatoïde ou rhabdoïde peut également être présente [28,29].

A la suite des travaux d'Argani et al. Et Ladanyi et al [30,31]. Sur l'analyse moléculaire des transcrits de fusion, des anticorps sont maintenant disponibles et permettent le diagnostic de ces lésions, rétrospectivement, à partir des matériels fixés

et inclus en paraffine, lorsque l'analyse cytogénétique n'a pu être réalisée à partir de tissu frais.

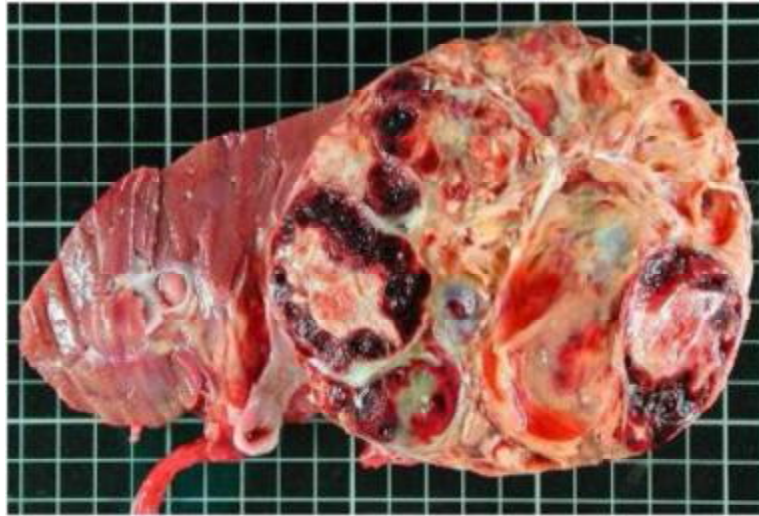


Figure 45: Aspect macroscopique d'un carcinome à translocation TFE3 hétérogène avec des zones hémorragiques et nécrotiques.

4- Traitement :

le traitement initial devant des tumeurs localement avancées repose sur une néphrectomie élargie, avec exérèse des atteintes ganglionnaires et métastatiques associées quand elle a été réalisable. Seul Suzigan et al. avaient décrit un cas de néphrectomie partielle chez un jeune patient de 17ans sans métastase, dont le suivi n'a pas été exposé. Nous n'avons pas trouvé de cas chez l'adulte [32]. Dans la littérature, la néphrectomie radicale est restée la règle. Il n'y a pas eu de cas décrit de traitement néoadjuvant ou isolé par immunothérapie ou antiangiogénique [24, 33, 34,35].

Le pronostic des carcinomes associés à ce type de translocations est mal connu. Il semblerait que des formes métastatiques pourraient avoir une survie prolongée. Les formes Xp11.2 liées à la translocation t(X ; 1) seraient de meilleur pronostic avec une croissance lente. Une récurrence 20 à 30 ans après le diagnostic initial. En revanche, les

formes liées à la translocation t(X ; 17) pourraient être plus agressives et seraient souvent multimétastatiques au moment du diagnostic [36].

Zachary et al [37]. Proposent de classier ces tumeurs étant à risque élevé et recommandent un suivi rigoureux clinique, biologique et radiologique jusqu'à 10 ans.

C- Sarcome pléomorphe indifférencié du rein :

1- Introduction :

Le sarcome pléomorphe ou sarcome indifférencié de haut grade est désormais le terme préféré pour désigner les sarcomes des tissus mous de haut grade car il ne montre aucune ligne spécifique de différenciation en utilisant les techniques actuellement disponibles [38].

En général, les sarcomes rénales primaires sont des tumeurs rares et représentent jusqu'à 3% de toutes les tumeurs malignes du rein [39].

Le sarcome pléomorphe du rein d'origine parenchymateuse ou capsulaire est extrêmement rare et représente moins de 6% de tous les sarcomes rénales [39].

Seulement 29 cas ont été rapportés dans la littérature [40].

2- Clinique :

Le sarcome pléomorphe est une tumeur qui survient le plus souvent chez les sujets adultes d'âge moyen à avancé avec une prédominance masculine [38].

Les signes cliniques du sarcome pléomorphe sont non spécifiques. Ce sont essentiellement des douleurs et masse abdominales, l'hématurie est rarement associée à ces symptômes [40, 41,42].

3- Imagerie :

Un diagnostic radiologique, du sarcome pléomorphe, préopératoire basé sur la tomodensitométrie n'est pas possible.

Il n'y a pas de critères spécifiques permettant le diagnostic de sarcome pléomorphe primaire du rein [40]. Cependant, il a été suggéré que :

- ✓ Aucun antécédent du sarcome dans l'histoire de la maladie afin d'exclure l'origine métastatique.
- ✓ L'apparence brute doit être compatible avec l'origine rénale.
- ✓ Carcinome du rein à cellules sarcomatoïde doit être exclu.

4- Anatomie pathologique :

L'examen histopathologique reste la modalité de diagnostic unique permettant de retenir le diagnostic du sarcome pléomorphe indifférencié du rein [39].

Le sarcome pléomorphe a un caryotype complexe. Aucun des anomalies structurelles ou numériques spécifiques ont été révélés [39].

5- Traitement :

Le traitement se base sur la néphrectomie totale élargie, qui reste le traitement curatif unique [43].

Une résection incomplète serait de mauvais pronostic conduisant à une récurrence locale et/ou des métastases en particulier au niveau poumons et les ganglions lymphatiques [44]. Cette tumeur agressive présente un risque de 30% à 50% de décès dans les 5ans qui suivent le diagnostic [38, 40, 43, 44, 45, 46].

Une néphrectomie élargie suivie d'une radiothérapie est le traitement recommandé. La chimiothérapie adjuvante peut être envisagée en fonction du profil du patient.

Le nombre de cas rapporté jusqu'à présent ne permet pas d'évaluer le rôle de la chimiothérapie adjuvante et/ou de la radiothérapie [46]. Toutefois, cette tumeur est chimiosensible, en particulier pour la Doxorubicine et le traitement à base d'Ifosamide [46].

D- Tumeur de Bellini :

1. Introduction :

Le carcinome des tubes collecteurs de Bellini est une tumeur rénale rare. Sa fréquence varie entre 0.4% et 2.6% des tumeurs malignes du rein [47].

Cette entité a été rapportée pour la première fois par Mancilla-jimey et a été adoptée par l’OMS en 1981. Depuis, des cas ont été rapportés [48].

L’âge moyen de survenue de ce carcinome est de 53 ans selon la littérature [48], **l’âge de notre patiente était de 62 ans**, le sex-ratio est de deux hommes pour une femme.

2. Clinique :

Les circonstances de découverte sont le plus souvent, une hématurie macroscopique, des lombalgies ou une masse palpable dans la fosse lombaire. **Chez notre patiente, le mode de révélation était une tuméfaction non douloureuse du flanc gauche**). La découverte à l’occasion de signes généraux à type d’altération de l’état général avec amaigrissement n’est pas exceptionnelle, elle traduit le stade évolué de la maladie. A ce stade les métastases ganglionnaires et viscérales sont fréquentes. La présence d’un thrombus cave a été rapportée dans deux cas. Le mode de révélation est rarement aigu nécessitant une néphrectomie en urgence. Il peut être en rapport avec un hématome sous capsulaire.

La découverte fortuite radiologique est rare, contrairement au carcinome à cellules claires.

3. Imagerie :

Radiologiquement, le carcinome de Bellini n’a pas de spécificité [49].

A l’échographie, il s’agit d’une masse rénale, hypoéchogène, hétérogène.

Le diagnostic des masses kystiques du rein en imagerie repose sur l’utilisation de la classification tomодensitométrique de Morton Bosniak [50,51].

Elle distingue les kystes typiques (type I et II), les masses kystiques indéterminées (type III) (correspondant, soit à des kystes remaniés, soit à des tumeurs kystiques bénignes ou malignes) et les masses de type IV typiquement carcinomateuses (comme **le cas de notre malade**).

Dans les types III et IV suspects, la classification de Bosniak distingue aussi deux catégories de lésions en fonction de la présence ou non de cloisons. On parle alors de lésions de type III ou IV uni ou multiloculaire.

4. Anatomie pathologique :

Chez notre patiente l'examen anatomopathologique de la pièce de néphrectomie était en faveur d'un carcinome tubulo-papillaire du rein.

Il s'agit d'une nouvelle entité très rare appartenant aux tumeurs du tube collecteur de Bellini [52]. C'est une tumeur de bas grade de bon pronostic, constituée de très nombreuses formations kystiques de petite taille séparées de fins septa. Les quelques cas observés ont la particularité d'associer un aspect de kyste simple ou de type II discrètement cloisonné en scanner ou en IRM [53], attribué à la présence des nombreuses interfaces que constitue l'architecture microkystique. Cependant, il n'est pas toujours évident sur les seuls critères d'imagerie de distinguer une tumeur bénigne d'une lésion kystique multiloculaire maligne [54,55].

5. Traitement :

Le traitement repose sur la néphrectomie totale élargie. Yasunaga rapporte cependant une néphrectomie partielle pour un carcinome classé T2N0M0 sans récurrence après 12 mois de suivi [49].

6. Suivi et pronostic :

Le pronostic est défavorable en raison du diagnostic souvent tardif ; mais en cas de tumeur localisée, des survies sans récurrence à 5ans ont été rapportées sans traitement complémentaire.

II-Tumeurs bénignes

A- L'oncocytome :

1. Introduction :

L'oncocytome rénal est une tumeur bénigne ; elle était longtemps considérée comme une tumeur à malignité intermédiaire.

Le diagnostic de certitude est histologique, nécessitant des prélèvements multiples et faisant parfois appel aux techniques immuno-histochimiques ou cytogénétique [56].

Le problème de ces tumeurs réside dans l'absence de caractéristiques cliniques et radiologiques spécifiques, permettant une suspicion préopératoire du diagnostic.

2. Clinique :

L'oncocytome rénale est une tumeur bénigne qui survient en général à l'âge adulte, en moyenne entre 50 et 55 ans, avec une prédominance masculine et un sex-ratio variant de 1.6 à 2.8 [57,58].

Notre patient était un homme âgé de 42ans.

Les signes cliniques de l'oncocytome rénale sont non spécifiques. Les patients symptomatiques représentent 16 à 18% seulement [57,58] et 66% sont de découverte fortuite lors d'un examen radiologique.

3. Imagerie :

D'après la littérature la fiabilité de l'échographie à détecter une masse rénale est de 90% mais en matière d'oncocytome celle-ci est non spécifique.

La présence de la cicatrice centrale en étoile hyperéchogène est exceptionnellement retrouvée [57,59] et la présence de la bande radiaire hypoéchogène Spoke Wheel évocatrice est non pathognomonique [60].

A ce même titre les données de l'urographie intraveineuse sont limitées. Elle ne permet d'évoquer que le syndrome tumoral non spécifique [58]. Celle-ci n'a pas été demandée chez notre patient.

Le scanner reste l'examen de référence dans le diagnostic des tumeurs rénales [58]. L'aspect scannographique le plus fréquent de l'oncocytome rénal est soit celui d'une image centrale hypodense au sein d'une tumeur homogène bien limitée, souvent périphérique, déformant les contours du rein, soit une image iso ou hypodense se rehaussant après injection du produit de contraste. Le caractère homogène à d'autant plus de valeur que la tumeur est volumineuse.

Mais c'est surtout l'aspect de cicatrice centrale étoilée en cas de tumeur volumineuse qui est le plus évocateur de l'oncocytome. Cet aspect est retrouvé dans 7 cas sur 17 publiés par G.Roug Li [58].

Concernant l'IRM, les expériences actuelles sont encore limitées pour définir des critères permettant d'établir le diagnostic d'oncocytome rénal. L'aspect d'hyposignal en T1 et d'hypersignal en T2 serait particulièrement évocateur. Mais cet aspect peut se rencontrer au cours de l'adénocarcinome rénal.

Enfin certains auteurs préconisent de compléter ces examens par une angiographie, afin de récolter le maximum d'indices pouvant suspecter la présence de telle tumeurs [61].

Mais il apparaît clairement que l'imagerie ne peut permettre d'affirmer le diagnostic d'oncocytome rénal [62], d'autant plus que dans les meilleurs des cas, les données de l'imagerie ne sont évidentes que dans les oncocytomes volumineux.

La diagnostic ne peut être suggéré que sur une biopsie ou sur l'examen anatomopathologique extemporané ou de la pièce opératoire [58,62].

4. Traitement :

La biopsie percutanée ne doit pas être systémique mais sera pratiquée pour la petite tumeur inférieure à 3 cm dont l'aspect n'est pas évocateur du cancer rénal.

Leur pratique peut réduire les néphrectomies élargies pratiquées pour les tumeurs bénignes du rein et notamment l'oncocytome rénal.

Daniel [63] à découvert 20% de tumeur bénigne dont 2 cas étaient des oncocytomes rénaux sur 73 biopsies effectuées sur des petites tumeurs rénales inférieures à 3 cm.

L'approche radiologique préopératoire du diagnostic est importante du fait de la bénignité de la tumeur.

Mais l'attitude thérapeutique reste controversée : lorsque la tumeur est volumineuse ou multifocale, la néphrectomie élargie reste le traitement de choix, car l'association à l'adénocarcinome est possible (32% dans la série de Roug Li [58] et Licht [64]) et du fait que la biopsie à l'aiguille fine risque d'offrir un échantillonnage incomplet [62]. Le traitement conservateur est de règle s'il s'agit d'un rein unique et surtout quand le diagnostic est évoqué en préopératoire. Lorsque la tumeur est de petit volume, l'indication dépendra de l'attitude du chirurgien, soit qu'il y a une forte présomption d'un oncocytome et donc le traitement par néphrectomie partielle ou tumorectomie sera envisagé [58,63] soit que l'opinion du chirurgien est défavorable ou méfiante et c'est la ponction biopsie à l'aiguille fine qui permettra de conduire au traitement conservateur.

Si cette dernière est non concluante l'examen anatomopathologique extemporané peut être réalisé même s'il n'est pas aisé chez certains patients âgés ou en mauvais état général.

La simple surveillance pourrait être discuté après avoir posé le diagnostic de certitude [58].

Certains oncocytomes très volumineux ont pu être suivi pendant de nombreuses années sans progression évidente [65].

B-La pseudotumeur inflammatoire :

1. Introduction :

Les pseudotumeurs inflammatoires, aussi connues sous le nom des tumeurs myofibroblastiques inflammatoires, sont des tumeurs rares d'étiologie inconnue qui peuvent se développer sur plusieurs sites anatomiques. D'abord décrites dans le poumon qui est le site le plus fréquent, une localisation rénale est extrêmement rare [66]. Elles sont considérées comme une lésion inflammatoire réactive qui dispose de très bon pronostic.

Moins de 20 cas ont été rapportés dans la littérature anglaise.

La pseudotumeur inflammatoire rénale (RIP) a été décrite comme une lésion bénigne qui imite la malignité [67]. Par conséquent, il est très important de la signaler afin de déterminer ses caractéristiques et éviter d'effectuer une néphrectomie inutile.

Les diagnostics différentiels sont les tumeurs malignes telles que le carcinome rénale, le carcinome sarcomatoïde, le fibrosarcome inflammatoire, l'histiocytofibrome malin, tumeur neurogène de bas grade, léiomyosarcome myxoïde ; et les tumeurs bénignes telles que l'angiomyolipome (AML) et le xanthogranulome pyélonéphrique [68,69].

La pathogénie de RIP est encore controversée. La réaction inflammatoire peut être secondaire à un traumatisme, une intervention chirurgicale, une infection ou une maladie auto-immune. Certains cas pourraient être liés à l'infection par le virus d'Epstein-Barr [70,71].

2. Clinique :

La RIP est une tumeur bénigne qui peut être rencontré à tout âge, ainsi que la répartition est sensiblement égale pour les deux sexes [72].

Les circonstances de découverte sont le plus souvent des douleurs lombaires et une hématurie.

(Chez notre patiente, le mode de révélation était une douleur lombaire gauche associée à une hématurie macroscopique).

Le reste de l'examen clinique est souvent peu concluants.

3. Imagerie :

Très peu de publications ont étudié les caractéristiques radiologiques de la RIP probablement parce qu'elles ne sont pas spécifiques.

A l'échographie, il s'agit d'une masse rénale hypoéchogène ou hétérogène et à l'écho-doppler, la RIP se présente en une masse hypoéchogène bien définie avec vascularisation intra tumorale.

A la TDM, c'est une masse à faible atténuation. A l'IRM, se montre en une lésion hypovasculaire [73].

Chez notre patiente, un carcinome rénal a été suspecté devant sa symptomatologie et les données de la TDM.

Certains auteurs ont rapporté la malignité associés à une RIP [74] et il reste difficile d'établir un diagnostic préopératoire parce que la clinique et l'imagerie ne sont pas spécifiques.

4. Anatomie-pathologique :

L'examen histologique est d'une importance particulière afin d'assurer une gestion appropriée du patient, car la RIP peut être confondue avec un processus réactif et une tumeur maligne [75]. L'étude anatomopathologique objective une prolifération de cellules fusiformes avec des infiltrats lymphoplasmocytaire.

L'immunohistochimie soutient la nature myofibroblastique de cette lésion par la présence d'une expression de la vimentine et l'actine musculaire lisse [75].

5. Traitement :

Le diagnostic préopératoire reste difficile, malgré les progrès en imagerie médicale et nécessite souvent une exploration chirurgicale.

Le traitement se base sur la néphrectomie totale élargie devant la suspicion de la malignité de la lésion.

Vu que la tumeur a été présumée maligne chez notre patiente, une néphrectomie radicale a été réalisée.

6. Pronostic :

Les pseudotumeurs inflammatoires sont considérées comme des lésions inflammatoires réactives qui disposent de très bon pronostic.

CONCLUSION

Les tumeurs rares du rein de l'adulte peuvent être bénignes ou malignes.

Les tumeurs bénignes comportent des tumeurs épithéliales et conjonctives développées soit à partir de cellules rénales soit à partir de cellules stromales.

Les tumeurs malignes sont représentées par les carcinomes des tubes collecteurs de Bellini ainsi que par les sarcomes ; d'autres tumeurs malignes d'origine extrarénale sont également observées comme les lymphomes et les tumeurs neuroendocrines.

Le diagnostic des tumeurs rénales s'était considérablement amélioré ces trois dernières décennies. L'échographie et la tomodensitométrie sont directement responsables de l'augmentation de l'incidence des masses rénales non symptomatiques qui, durant cette période, ont progressé de 30%, modifiant d'une façon sensible l'attitude thérapeutique.

Les avancées considérables observées durant ces 10 dernières années pour l'identification des différents sous-types histologiques et dans la pathogénie de ces tumeurs permettent une meilleure évaluation du pronostic. Il s'agit de tumeurs qui relèvent avant tout du traitement chirurgical.

Les progrès de l'immunohistochimie ont permis de mieux identifier ces différentes tumeurs, d'adapter la stratégie thérapeutique, le suivi et d'améliorer ainsi le pronostic de ces tumeurs rares.

RESUMES

RESUME

Les tumeurs rares du rein sont le plus souvent des entités histologiques qui représentent pour chacune d'entre elles moins de 1% des tumeurs rénales.

Certaines formes ne sont décrites qu'à quelques rares cas cliniques.

Les progrès de l'immunohistochimie ont permis de mieux démembrer ces différentes tumeurs et par voie de conséquence de modifier les stratégies thérapeutiques.

Notre travail est une étude rétrospective des dossiers médicaux, étalée sur une période de 05ans, entre 2009 et 2014, concernant 6 cas de tumeurs rares du rein, diagnostiqués, traités et suivies au service d'urologie du Centre Hospitalier Universitaire HASSAN II de Fès.

Ces cas sont repartis comme suit :

– Tumeurs malignes : une tumeur fibro-solaire, un carcinome du rein associé à une translocation Xp11.2, un sarcome pléomorphe indifférencié et une tumeur de Bellini.

– Tumeurs bénignes : un oncocytome et une pseudotumeur inflammatoire.

Il s'agissait de 4 hommes et 2 femmes, dont l'âge variait de 23ans à 70ans.

Plusieurs modes de révélation ont été constatés : des douleurs lombaires, une hématurie, une tuméfaction du flanc gauche ou une fièvre inexplicée.

L'imagerie (l'échographie abdominale, la TDM ainsi que l'IRM) avait permis d'explorer la morphologie rénale, de suspecter le diagnostic de la tumeur rénale, de réaliser un bilan d'extension locorégional et de suivre l'évolution tumorale.

L'exercice chirurgical représenté par la néphrectomie totale élargie était le principal traitement de nos six patients.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire avait permis d'établir le diagnostic de certitude de ces tumeurs rénales rares.

L'évolution était favorable sans récurrence locale ou à distance chez cinq patients avec recul moyen d'une année et péjoratif chez un patient qui avait refusé tout traitement complémentaire.

A travers nos six observations et à la lumière d'une revue récente et extensive de la littérature, nous avons mis le point sur les particularités diagnostiques, thérapeutiques et évolutives des tumeurs rares du rein dans l'objectif d'améliorer leurs pronostic.

ABSTRACT

Rare tumors of kidney are most often histological entities that represent each of them less than 1% of renal tumors.

Some forms are even described in a few rare copies.

The immunohistochemistry progress allowed to dismember these various tumors and consequently to modify the therapeutic strategies.

Our work is a retrospective study of medical files, displayed over a period of 5 years, between 2009 and 2014, concerning 6 cases of rare tumors of kidney, diagnosed, treated and followed at the urology service of the University Hospital Hassan II in Fez.

These cases are divided as follows:

- Malignant tumors: a solitary fibrous tumor, a renal cell carcinoma associated with Xp11.2 translocation, an undifferentiated pleomorphic sarcoma and a tumor of Bellini.

- Benign tumors: an oncocytome and an inflammatory pseudotumor.

It was about 4 men and 2 women, whose ages ranged from 23 and 70 years.

Several modes of revelations were noticed: lumbar pain, hematuria, swelling of the left flank and fever.

In terms of paraclinical exploration, abdominal ultrasound, scanning and magnetic resonance imaging allowed to explore the renal morphology, to suspect the diagnosis of a renal tumor, to realize a balance sheet of loco regional extension and to follow the tumoral evolution.

The therapeutic strategy adopted in our series was the surgical excision by nephrectomy only.

The histological examination of the operative part allowed to establish the definitive diagnosis of renal tumors.

The evolution was favorable for 5 patients without local or distant recurrence with mean follow-up of one year and pejorative for one patient who had refused further treatment.

Through our six observations and in the light of a recent and extensive review of the literature, we tried to do an update on the diagnostic, treatment and results features of rare tumors of the kidney to improve their prognosis.

ملخص

تعتبر أورام الكلي النادرة كيانات نسيجية تمثل كل منها أقل من 1% من أورام الكلي. بعض الأشكال منها لم يتم وصفها إلا في نسخ قليلة.

فقد أدت تطورات الكيمياء النسيجية المناعية إلى أفضل تفريق لهذه الأورام المختلفة وبالتالي إلى تعديل الإستراتيجيات العلاجية.

اقتصر عملنا في هذا البحث على إجراء دراسة رجعية لسجلات طبية ممتدة على فترة زمنية تمتد من 2009 إلى 2014، حيث تم رصد ست حالات لأورام الكلي النادرة، تم تشخيصها ومعالجتها ومتابعتها بمصلحة أمراض المسالك البولية بالمركز الإستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس.

تتوزع هذه الحالات على النحو التالي:

_ الأورام الخبيثة: حالة ورم ليفي انفرادي، سرطان مع إزفاء صبغي، سار كوما متعدد الأشكال غير متميز وحالة ورم (بيليني).

_ الأورام الحميدة: حالة أنكوسيطوما وحالة شبه ورم إنتهابي.

تتعلق هذه الحالات بأربعة رجال و امرأتان تتراوح أعمارهم بين 23 و70 عاما، وأن أسباب الكشف تتمثل في : ألم القطنية، بيلة دموية، تورم الجهة اليسرى للبطن و حمى.

من حيث الاستكشافات السريرية فإن الموجات فوق صوتية للبطن والأشعة المقطعية والتصوير بالرنين المغناطيسي مكنت من استكشاف تشكل الكلي، الاشتباه في تشخيص ورم الكلي وتقييم التمدد الموضعي ثم تتبع تقدم الورم.

وكانت الإستراتيجية العلاجية المعتمدة هي إجراء عملية جراحية تتمثل في الاستئصال الشامل للكلي.

فوحده الفحص النسيجي للعينات الجراحية هو الذي يمكن من التشخيص النهائي والمؤكد للورم الكلوي.

أما بخصوص تطور المرض، فكانت النتيجة إيجابية في خمس حالات و وفاة حالة واحدة.

لقد حاولنا على ضوء ملاحظتنا الست والمراجعة الأدبية، القيام باستكمال لمختلف الجوانب لأورام الكلي النادرة للمساعدة في تحسين العلاجات المتعلقة بهذا المرض.

BIBLIOGRAPHIE

- 1- M de Fromont , C Coulange , Tumeurs rares du rein de l'adulte, Rare kidney tumors in an adult
(<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0003440103001268>)
- 2- Département de médecine. Unité d'anatomie université de Fribourg. M.Adé-Damilano: 2005-2006.
- 3- BOUCHET A., CUIILLERET J. La région rétropéritonéale. Anatomie topographique descriptive fonctionnelle. Edition Masson 2001 ; T IV.
- 4- SAMPAIO FJ.Renal anatomy.UrolClin N Am 2000;27:585-607.
- 5- HENRY N., SEBE P.Anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure.EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Néphrologie, 18-001-C-10, 2008.
- 6- ASSOUAD J, RIQUET M, FOUCAULT C, HIDDEN G, DELMAS V. Renal lymphatic drainage and thoracic duct connections: implications for cancer spread.Lymphology2006;39:26-32.
- 7- TOUCHARD G. Histologie fonctionnelle du rein. Encyclopédie médico-chirurgicale1996 ; [18-016-A-10.
- 8- Wang J, Arber DA, Frankel K, Weiss LM. Large solitary fibrous tumor of the kidney : report of two cases and reiew of the literature. Am J Surg Pathol 2001 ; 25 :1194-9
- 9- Wang J, Arber DA, Frankel K, Weiss LM. Large solitary fibrous tumor of the kidney : report of two cases and reiew of the literature. Am J Surg Pathol 2001 ; 25 :1194-9
- 10- Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, Hasegawa F, SanoT, Hirohaschi S. Extrathoracic solitary fibrous tumors: their histological variability and potentially aggressive behavior. Hum Pathol 1999 ; 30 : 1464-73.
- 11- Cortés-Gutierrez E, Arista-Nasr J, Mondragon M, Mijangos-Parada M, Lerma-Mijangos H.
Solitary fibrous tumor of the kidney. J Urol 2001; 166 : 602
- 12- Leroy X, Copin MC, Coindre JM, Meria P, Wacrenier A, Gosset P, Gosselin B. Solitary fibrous tumor of the kidney. Urol Int 2000 ; 65: 49-52.
- 13- Piazza R, Blandamura S, Zattoni F, Oliva G, Tavolini IM. Solitary fibrous tumor of the retroperitoneum mimicking a renal mass. Int Urol Nephrol 1996 ; 28 : 751-4.
- 14- Fukunage M, Nikaido T. Solitary fibrous tumour of the renal peripelvis. Histopathology. 1997; May;30(5):451-6.

- 15– Bugel H, Gobet F, Baron M, Pfister C, Sibert L, Grise P. Tumeur fibreuse solitaire du rein et autres localizations a l'appareil urogenital: caracteristiques morphologiques et immunohistochimiques. [Solitary fibrous tumour of the kidney and other sites in the urogenital tract : Morphological and immunohistochemical characteristics]. *Prog. Urol* . 2003; Dec;13(6):1397–401.
- 16– Chan JK. Solitary fibrous tumour—everywhere, and a diagnosis in vogue. *Histopathology*. 1997; Dec;31(6):568–76.
- 17– Yoshimasu T, Oura S, Hirai I, kokawa Y, Nishida M, Sasaki R, et al. [Histoculture drug response assay for solitary fibrous tumor—a case report]. *Gan to Kagaku Ryoho*. 2004; Oct;31(10):1547–9.
- 18– Durand X, Deligne E, Camparo P, Riviere P, Best O, Houglatte A. Tumeur fibreuse solitaire de la loge renale.[Solitary fibrous tumor of the kidney]. *Prog Urol*. 2003 ; Jun ; 13(3) :491–4.
- 19– Hasegawa T, Mastuno Y, ShimodaT, Hasegawa F, Sano T, Hirohashi S. Extrathoracic solitary fibrous tumors: their histological variability and potentially aggressive behavior. *Hum.Pthol*. 1999; Dec;30(12):1464–73.
- 20– Argani P., Ladanyi M. Translocation carcinomas of the kidney. *Clin Lab Med* 2005;25:363–378.
- 21– Lopez–Beltran A, Scarpelli M, Montironi R, Kirkali Z. 2004 WHO classification of the renal tumors of the adults. *Eur Urol* 2006;49:798—805.
- 22– Comperat E, Camparo P, Vieillefond A. WHO classification 2004: tumors of the kidneys. *J Radiol* 2006;87:1015—24.
- 23– Comperat EV, Vasiliu V, Ferlicot S, Camparo P, Sibony M,Vieillefond A. Tumors of the kidneys: new entities. *Ann Pathol* 2005;25:117—33.
- 24– Armah HB, Parwani AV. Xp11.2 translocation renal cell carcinoma. *Arch Pathol Lab Med* 2010;134:124—9.
- 25– Argani P., Antonescu C.R., Couturier J., Fournet J.C., Sciote R., Debiec–Rychter M., et al. PRCC–TFE3 renal carcinomas: morphologic, immunohistochemical, ultrastructural, and molecular analysis of an entity associated with the t(X;1)(p11.2;q21). *Am J Surg Pathol* 2002;26:1553–1566.
- 26– Perot C., Boccon–Gibod L., Bouvier R., Doz F., Fournet J.C., Freneaux P., et al. Five new cases of juvenile renal cell carcinoma with translocations involving Xp11.2: a cytogenetic and morphologic study. *Cancer Genet Cytogenet* 2003;143:93–99.

- 27– Patard J.J., Leray E., Rioux–Leclercq N., Cindolo L., Ficarra V., Zisman A., et al. Prognostic value of histologic subtypes in renal cell carcinoma: a multicenter experience. *J Clin Oncol* 2005;23:2763–2771.
- 28– Argani P, Antonescu CR, Couturier J, et al. PRCC–TFE3 renal carcinomas. *Am J Surg Pathol* 2002;26:1553–66.
- 29– Argani P, Olgac S, Tickoo SK, et al. Xp11 translocation renal cell carcinoma in adults: expanded clinical, pathologic, and genetic spectrum. *Am J Surg Pathol* 2007;31:1149–60.
- 30– Argani P, Lae M, Hutchinson B, Reuter VE, Collins MH, Perentesis J, et al. Renal carcinomas with the t(6;11)(p21;q12): clinicopathologic features and demonstration of the specific alpha–TFEB gene fusion by immunohistochemistry, RT–PCR, and DNA PCR. *Am J Surg Pathol* 2005;29(2):230–40
- 31– Argani P, Lal P, Hutchinson B, Lui MY, Reuter VE, Ladanyi M. Aberrant nuclear immunoreactivity for TFE3 in neoplasms with TFE3 gene fusions: a sensitive and specific immunohistochemical assay. *Am J Surg Pathol* 2003;27(6):750–61.
- 32– Suzigan S, Drut R, Faria P, Argani P, De Marzo AM, Barbosa RN, et al. Xp11 translocation carcinoma of the kidney presenting with multilocular cystic renal cell carcinoma–like features. *Int J Surg Pathol* 2007;15:199–203.
- 33– Argani P, Olgac S, Tickoo SK, Goldfischer M, Moch H, ChanDY, et al. Xp11 translocation renal cell carcinoma in adults: expanded clinical, pathologic, and genetic spectrum. *Am J Surg Pathol* 2007;31:1149–60.
- 34– Camparo P, Vasiliu V, Molinie V, Couturier J, Dykema KJ, PetilloD, et al. Renal translocation carcinomas: clinicopathologic, immunohistochemical, and gene expression profiling analysis of 31 cases with a review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2008;32:656–70.
- 35– Hintzy MC, Camparo P, Vasiliu V, Peyromaure M, VieillefondA. Renal carcinoma associated with MiTF/TFE translocation: report of six cases in young adults. *Prog Urol* 2008;18:275–80.
- 36– Argani P., Antonescu C.R., Illei P.B., Lui M.Y., Timmons C.F., Newbury R., et al. Primary renal neoplasms with the ASPL–TFE3 gene fusion of alveolar soft part sarcoma: a distinctive tumor entity previously included among renal cell carcinomas of children and adolescents. *Am J Pathol* 2001;159:179–192.
- 37– K.Zachary, T.Alexander, O.B Jason, M.D Jeffrey, and K.T.Martha "Adulte Xp11 translocation associated renal cell carcinoma ;time to recognize« *Urology*, vol 80, no.5 ,pp. 965 968 , 2012

- 38– Guillou L. Pleomorphic sarcomas: subclassification, myogenic differentiation and prognosis. *Diagnostic Histopathology*. 2008;14(11):527–537.
- 39– Kitajima K, Kaji Y, Morita M, Okuda Y, Sugimura K. Malignant fibrous histiocytoma arising from the renal capsule. *Magnetic Resonance in Medical Sciences*. 2003;2(4):199–202. [[PubMed](#)]
- 40– Gupta R, Gupta S, Aggarwal D, Singh S. Primary pleomorphic undifferentiated sarcoma of the kidney: a rare renal tumor. *Indian Journal of Pathology and Microbiology*. 2008;51(4):573–576. [[PubMed](#)]
- 41– Mc Clinton S, Steyn J, Miller ID. Renal malignant fibrous histiocytoma. *British Journal of Urology*. 1990;65(1): 109–111. [[PubMed](#)]
- 42– Ptochos A, Karydas G, Iosifidis N, Tyrothoulakis E, Papazafiriou G, Kehagia–Koutoufari T. Primary renal malignant fibrous histiocytoma. A case report and review of the literature. *Urologia Internationalis*. 2000;63(4):261–264. [[PubMed](#)]
- 43– Enzinger FM, Weiss SW. Malignant fibrohistiocytic tumours. In: Enzinger FM, Weiss SW, editors. *Soft Tissue Tumors*. St. Louis, Mo, USA: Mosby; 1988. pp. 535–569.
- 44– Kim SJ, Ahn BC, Kim SR, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of the kidney. *Yonsei Medical Journal*. 2002;43(3):399–402. [[PubMed](#)]
- 45– Singh SK, Manda I AK, Agarwal MM, Das A. Primary renal inflammatory malignant fibrous histiocytoma: a diagnostic challenge. *International Journal of Urology*. 2006;13:1000–1002. [[PubMed](#)]
- 46– Ghosh A, Dwivedi US, Kumar A. Inflammatory malignant fibrous histiocytoma of kidney: a case report. *Pathology Research and Practice*. 2008;204(11):857–861. [[PubMed](#)]
- 47– Bozo Kru Lin, Ivana Glumbic, Hrvoje Cupic, Boris Ruzic, Goran Stimag et Mladen Belicz. Collecting duct carcinoma of the kidney: report of three cases. Department of pathology and of urology, Sestre milosdnice Univerity Hospital, Zagreb, Croatia.
- 48– Sugimoto K, Tsugi H, Negita M, Naggai N, Nose K, Kurita T. Bellini duct carcinoma of the kidney: a case report. Department of Urology. Mimihara General Hospital.
- 49– Rumpelt HJ, Storkel S, Moll R, Scarfe T, Thoens W. Bellini duct carcinoma: further evidence for this rare variant of renal cell carcinoma institute of pathology, University Medical school, Mainz, Germany.
- 50– Bosniak MA. The current radiological approach to renal cyst. *Radiology* 1986; 158: 1–10

- 51– Bosniak MA. The use of the Bosniak classification system for renal cysts and cystic tumours. *J Urol* 1997; 157: 1852–3
- 52– Amin MB, Mac Lennan, Paraf F, Cheville JC, Viellefond A. Tubulocystic carcinoma of the kidney : clinicopathological analysis of a distinctive rare subtype of renal cell carcinoma. *Mod Pathol* 2004; 17: 137a
- 53– Rumpelt HJ, Storkel S, Moll R, Scarfe T, Thoens W. Bellini duct carcinoma: further evidence for this rare variant of renal cell carcinoma Institute of pathology, University Medical school, Mainz, Germany.
- 54– Mian BM, Bhadkamkar N, Slaton JW, Pisters PWT, Daliani D, Swanson DA, Pisters LL. Prognostic factors and survival of patients with sarcomatoid renal carcinoma. *J Urol* 2002. 167:65–70
- 55– Staelens L, Van Poppel H, Vanuytsel L, Van Oosterom A, Van Damme B, Baert L. Sarcomatoid renal cell carcinoma: case report and review of the literature. *Acta Urol Belg* 1997; 6(4): 39–42
- 56– Thion N. Les tumeurs primitives du rein de l'adulte. *Ann pathol* 1998 ;18(NY2) :85–7.
- 57– Gabellons Ichlinski P, Leinger HJ. Renal oncocytoma : an australian experience. *Br Jr of urology* 1991 ;67 :352–7.
- 58– Roug Li G, Soulie M, Gescourro VP, Poutonier F, Plante P, Tostain J. Oncocytome rénal : à propos de 13 observations. *Ann urol* 1997 ;31 : 123–30.
- 59– Glaudon M, Lefevre F, Martin Beratux A. Produit de contraste et exploration échographique du rein et de ces vaisseaux. Paris : Edition Masson ; 1998.
- 60– Benchekroun A, chefchaouni MC, Lachkar A, Marzouk M, Jelthi A. Oncocytome renal: à propos d'un nouveau cas, problème diagnostique et thérapeutique. *Acta Urologica Belgica* 1995 ;63(1) :119–22.
- 61– Gabellon S, Jichlinski P, Leisinger H.J. l'oncocytome rénal : néphrectomie ou tumerectomie, description de 5 cas et revue de la littérature, *Ann Urol*, 97 ,31,n°3131–136.
- 62– Bennis F, Peyret C , Zerbis M, Rousseam T, Flam T, Deslignieres S, et al. Oncocytome rénal : étude rétrospective de 38 cas. *J Urol (Paris)* 1993 ;99 :139–45.
- 63– Daniel L, Barriol D, Lechevallier E, re M, Defromont M, Charafe E. Valeur diagnostique des biopsies percutanées des masses rénales, à propos de 73 cas. *Ann Pathologie* 2000.
- 64– Licht MR, Novick AC, Tubbs RR, Klein EA, Levin HS, Stevan BS. Renal oncocytoma: clinical and biological correlates. *J Urol* 1993;150 (5 Pt 1)(5):1380–3.

- 65– Amin MB, Coettm TB, Tickoo SK, Farrow GM. Renal oncocytoma: area praisal of morphologique features with clinicopathologic finding in 80 cases. *Amj surg patholol* 1997;21;1–12.
- 66– Coffin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol.*1995;19(8):859–872. doi: 10.1097/00000478-199508000-00001. [[PubMed](#)] [[Cross Ref](#)]
- 67– Ryu KH, Im CM, Kim MK, Kwon D, Park K, Ryu SB, Choi C. Inflammatory myofibroblastic tumor of the kidney misdiagnosed as renal cell carcinoma. *J Korean Med Sci.*2010;25(2):330–332. doi: 10.3346/jkms.2010.25.2.330.[[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Cross Ref](#)]
- 68– Tazi K, Ehirchiou A, Karmouni T, Maazaz K, el Khadir K, Koutani A, Ibn Attiya AI, Hachimi M, Lakrissa A. Inflammatory pseudotumors of the kidney: a case report.*Ann Urol (Paris)* 2001 ;35(1):30–33. [[PubMed](#)]
- 69– Selvan DR, Philip J, Manikandan R, Helliwell TR, Lamb GH, Desmond AD. Inflammatory pseudotumor of the kidney. *World J Surg Oncol.* 2007;5:106. doi: 10.1186/1477-7819-5-106. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)][[Cross Ref](#)]
- 70– Arber DA, Kamel OW, van de Rijn M, Davis RE, Medeiros LJ, Jaffe ES, Weiss LM. Frequent presence of the Epstein–Barr virus in inflammatory pseudotumor. *Hum Pathol.* 1995;26(10):1093–1098. doi: 10.1016/0046-8177(95)90271-6. [[PubMed](#)] [[Cross Ref](#)]
- 71– Brittig F, Ajtay E, Jaksó P, Kelényi G. Follicular dendritic reticulum cell tumor mimicking inflammatory pseudotumor of the spleen. *Pathol Oncol Res.* 2004;10(1):57–60. doi: 10.1007/BF02893411. [[PubMed](#)] [[Cross Ref](#)]
- 72– Park SB, Cho KS, Kim JK, Lee JH, Jeong AK, Kwon WJ, Kim HH. Inflammatory pseudotumor (myoblastic tumor) of the genitourinary tract. *AJR Am J Roentgenol.*2008;191(4):1255–1262. doi: 10.2214/AJR.07.3663.[[PubMed](#)] [[Cross Ref](#)]
- 73– Tarhan F, Gül AE, Karadayi N, Kuyumcuoğlu U. Inflammatory pseudotumor of the kidney: a case report. *Int Urol Nephrol.* 2004;36(2):137–140. [[PubMed](#)]
- 74– Gwynn ES, Clark PE. Inflammatory myofibroblastic tumor associated with renal cell carcinoma. *Urology.*2005;66(4):880. [[PubMed](#)]
- 75– Petrescu A, Berdan G, Hulea I, Gaitanidis R, Ambert V, Jinga V, Popescu M, Andrei F, Niculescu L. Renal inflammatory myofibroblastic tumor – a new case report.*Rom J Morphol Embryol.* 2007;48(4):437–442. [[PubMed](#)]