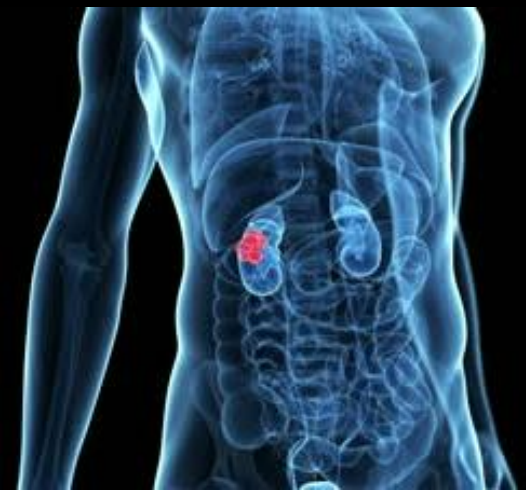
RadiologieBrabois
adultes

CHU NANCY
www.chu-nancy.fr

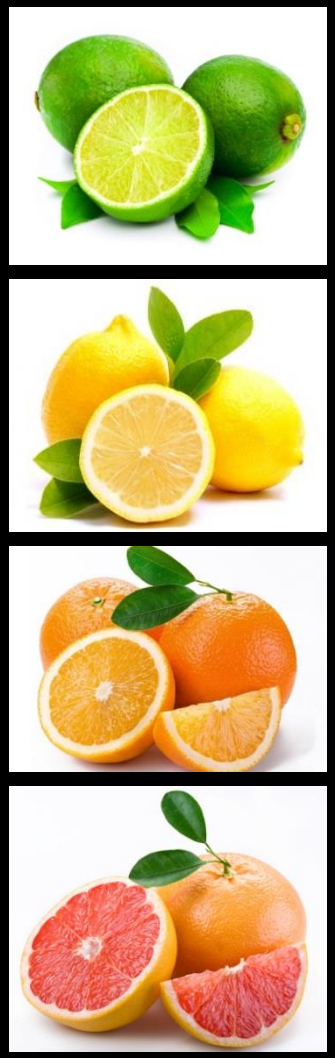
Tumeurs rénales

- Mise au point en imagerie et confrontation anatomopathologique -



Rémi DUPRES
(IHN)

Tumeurs rénales : pourquoi est-ce si dur ?!

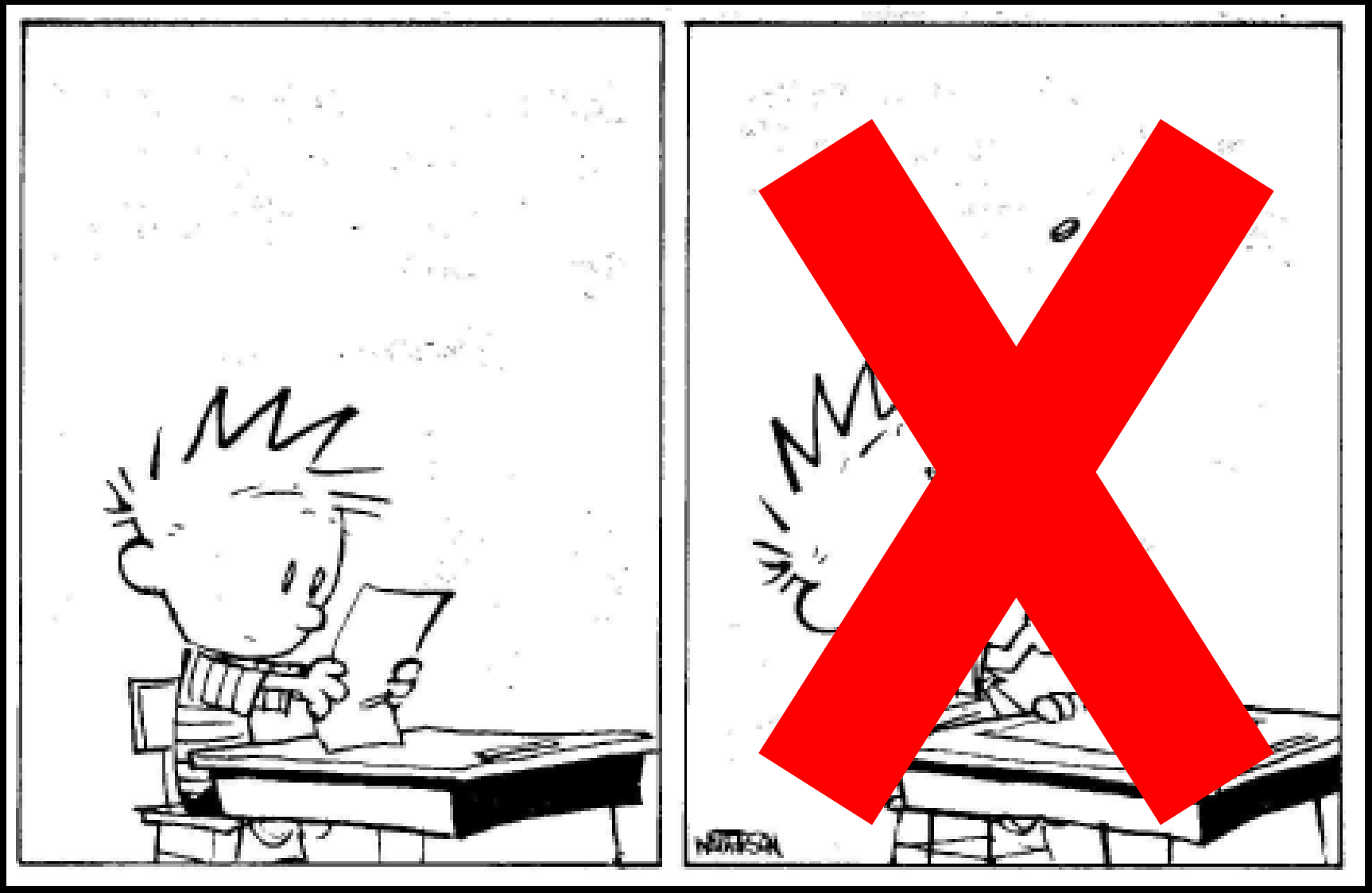


Entité lésionnelle

Anatomopathologie

Imagerie

Le But …



Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales

Comment s'y retrouver après un épisode de narcolepsie …

Plan général

Groupe

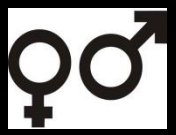
Sous-groupe

1ère sous-partie

2ème sous-partie

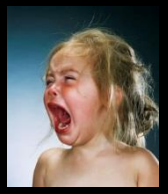
Symboles

Tumeur maligne



Prédominance sexuelle rapportée

Tumeur bénigne



Prédominance pédiatrique

Tumeur rare(issime)

Indique que le cas présenté est issu de la base de donnée PACS du CHU de Nancy; les sources sont mentionnées dans le cas contraire

Des chiffres !

- Cancer du rein = 3% des cancers de l'adulte
- Age moyen = 65ans
- Prédominance masculine : SR = 1/3
- P = 12,2/100,000 H; P = 5,7/100,000 F
- I = 10125 cas en France en 2009
- 3ème cause de cancer uro-génital après prostate et vessie
- 6ème cause de décès par cancer
- Survie relative globale à 5ans = 63% (stade localisé = 90%)
- Pic de mortalité entre 75 et 85 ans
- 2% sont héréditaires
- Incidence en constante augmentation

Classification histologique des tumeurs malignes du rein à l'heure des (r)évolutions diagnostiques et thérapeutiques. E.Compérat et al. J.Radiol (2012) 93, 243-253

Autres localisations

- Atteinte asynchrone du rein controlatéral
  - Incidence des tumeurs asynchrones du rein controlatéral = 2 % sur 10 ans
  - Délai moyen d'apparition de ces localisations controlatérales est en moyenne de 7 ans, ce qui est plus en faveur de nouvelles tumeurs primitives que de métastases du premier cancer

- Métastases
  - Tous les organes peuvent être intéressés par les métastases du cancer du rein mais les sites privilégiés sont, par ordre de fréquence : les poumons (66-80 %), les os (26-49 %), le foie (10-26 %), le cerveau (8-13 %), la surrénale (8-11 %), la peau et les tissus sous cutanés (2-13 %)

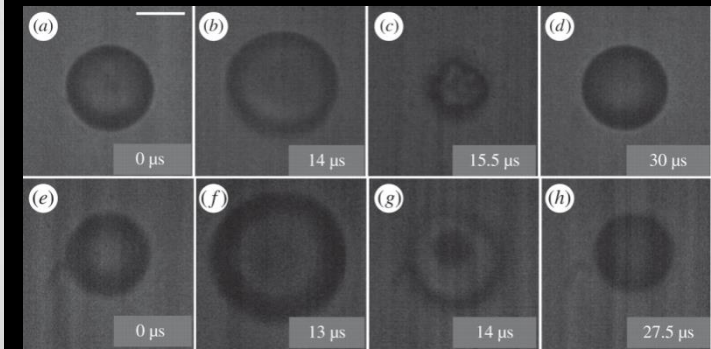
Bilan d'extension et surveillance des tumeurs malignes du rein. O Rouvière et al. J Radiol 2002;83: 805-822

Problématique

- Améliorer la performance diagnostique car :
  - 10 à 17% des masses rénales réséquées en chirurgie sont bénignes : caractérisation pré-opératoire imparfaite
  - Des biopsies pré-thérapeutiques pourraient être évitées :
    - Gestes invasifs pour les lésions bénignes
    - Inutiles pour les lésions malignes opérées secondairement
    - Non contributives dans 10 à 30% des cas
- Actuellement, le diagnostic reste anatomopathologique avec aucun critère en imagerie pour un diagnostic de certitude (hormis pour les AML typiques à fort contingent graisseux)
- Des aspects en imagerie classiques selon l'histologie mais plusieurs aspects confondants

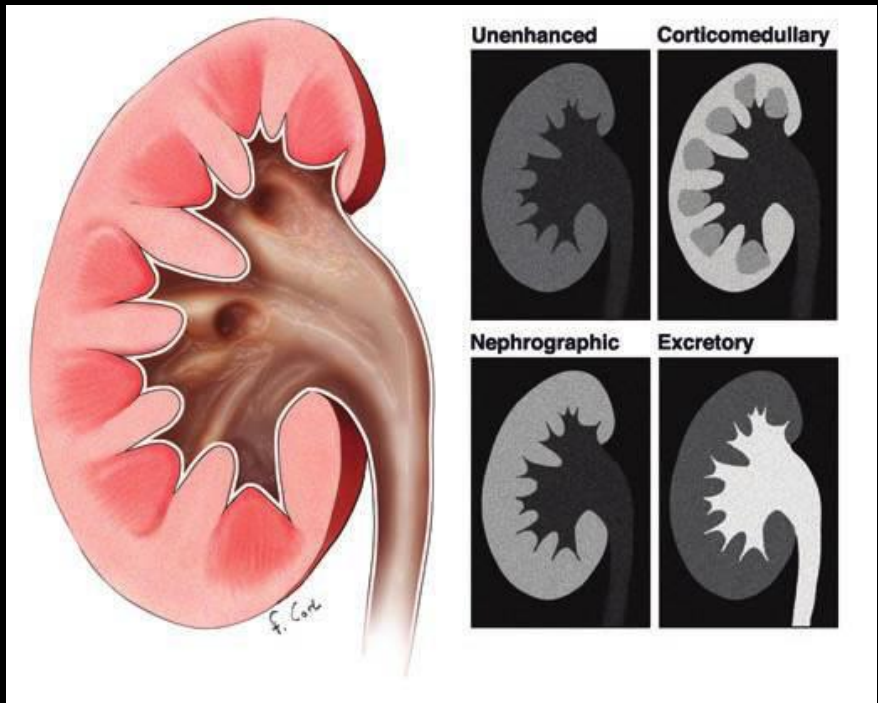
US

- Permet de différencier lésions kystiques et solides
- Morphologiquement, ne permet pas de typer une lésion de façon précise
- Permet d'étudier la cinétique de rehaussement après injection de microbulles
- Intérêt dans le diagnostic des lésions < 3cm



Uroscanner

Examen de Référence !!!



How Not to Miss or Mischaracterize a Renal Cell Carcinoma: Protocols, Pearls, and Pitfalls. Pamela T. Johnson et al. AJR 2010; 194:W307–W315

Uroscanner

Contraste spontané

collimation	épaisseur	intervalle	kV	mA max/min	délai	Index noise	Rot.	pitch	Filtre
64 x 0,625	1,25	0,9	100	200/700	-	25	0,6	1,375	Std

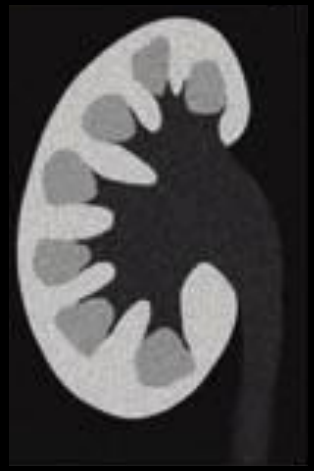
- Mesure de la densité spontanée indispensable
- Calcifications
- Graisse macroscopique

Uroscanner

Phase cortico-médullaire

- **Injection de Furosémide 10 mg** (1 ampoules) IVD
- **1ère injection :** PDC : 90 ml à 3-4 mL/s

collimation	épaisseur	intervalle	kV	mA max/min	délai	Index noise	Rot.	pitch	Filtre
64 x 0,625	1.25	0.9	120	200/700	25 s - 4ml/s	22	0.6	1.375	Std



- Différenciation cortico-médullaire
- Différenciation lésion/parenchyme rénal
- Rehaussement artériel précoce
- Vascularisation artérielle

Uroscanner

Phase néphrographique

collimation	épaisseur	intervalle	kV	mA max/min	délai	Index noise	Rot.	pitch	Filtre
64 x 0,625	1.25	0.9	120	200/700	70 s	24	0.6	1.375	Std

- Cinétique de rehaussement lésionnel
- Vascularisation veineuse

Uroscanner

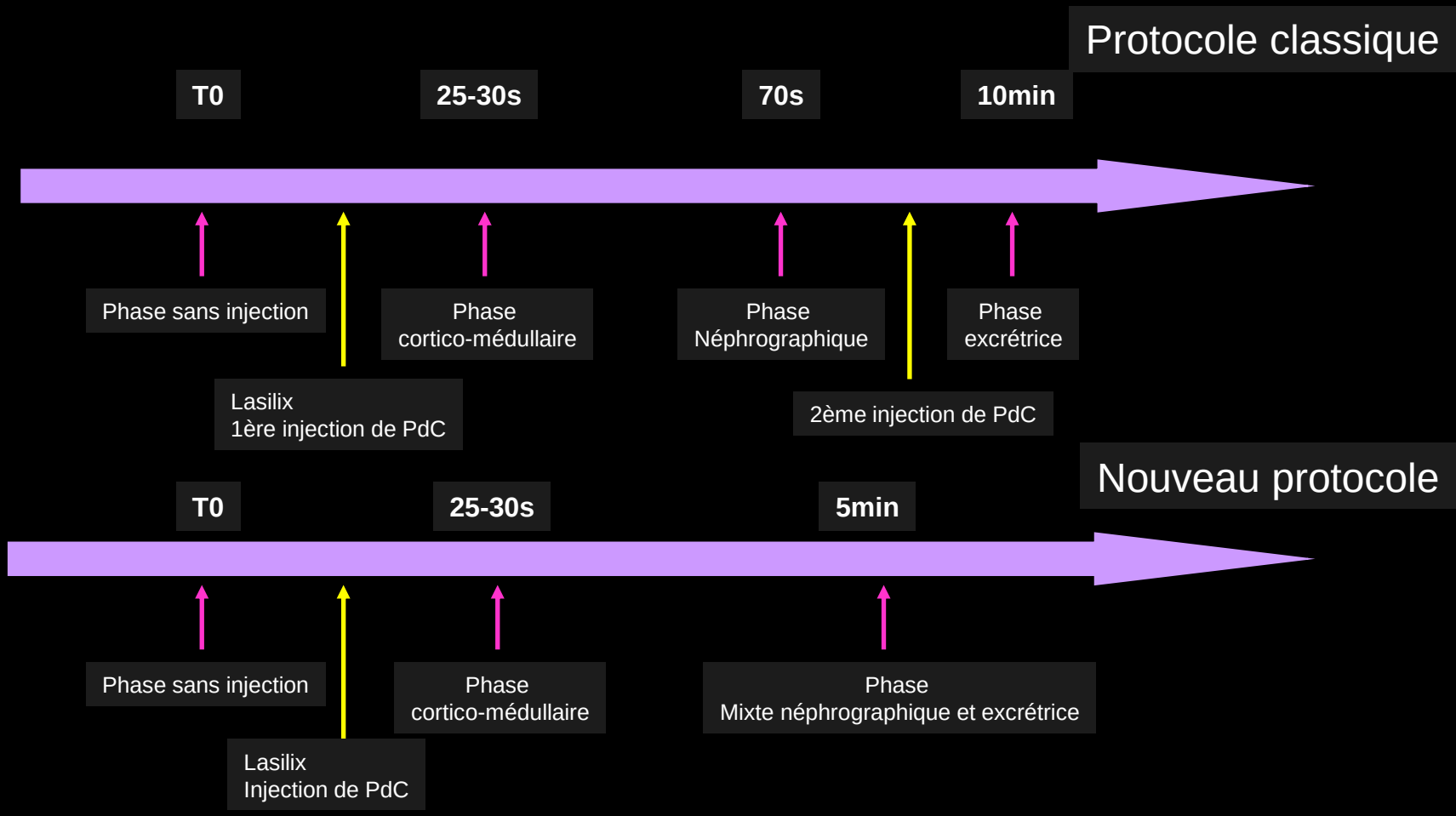
Phase excrétoire

- **Ré-injection de 40 ml à 2.5 ml/s**, 9 minutes après l'injection de FUROSEMIDE (soit environ 6 minutes après la 1ère injection de PDCI)
- **Retard à l'acquisition de 120 s** (l'acquisition tardive débute donc 11 minutes après le bolus de FUROSEMIDE)

collimation	épaisseur	intervalle	kV	mA max/min	délai	Index noise	Rot.	pitch	Filtre
64 x 0,625	1,25	0,9	100	200/700	120s	25	0.6	1.375	Std

- Cinétique de rehaussement lésionnel
- Morphologie du système pyélocaliciel
- Rapports lésionnel avec le système pyélo-caliciel

Uroscanner


Protocole classique
T0
25-30s
70s
10min
Phase sans injection
Lasilix
1ère injection de PdC
Phase
cortico-médullaire
Phase
Néphrographique
2ème injection de PdC
Phase
excrétrice
Nouveau protocole
T0
25-30s
5min
Phase sans injection
Lasilix
Injection de PdC
Phase
cortico-médullaire
Phase
Mixte néphrographique et excrétrice

IRM

- **Protocole :**
  - Fr FrFSE T2
  - Ax SSFSE TE court
  - Ax Diffusion
  - Ax IP/OP
  - Ax 3D LAVA à blanc puis injecté X 3
  - Ax + Fr 2D FSPGR T1 Gado FS tardives

- Technique de choix en cas de contre-indication au scanner …
- …mais contre-indications spécifiques et limites propres !
- Aide à la caractérisation en cas de doute en scanner sur lésion solide/kystique remaniée
- Même cinétique de rehaussement lésionnel qu'en scanner

IRM

Intérêt de la séquence de Diffusion

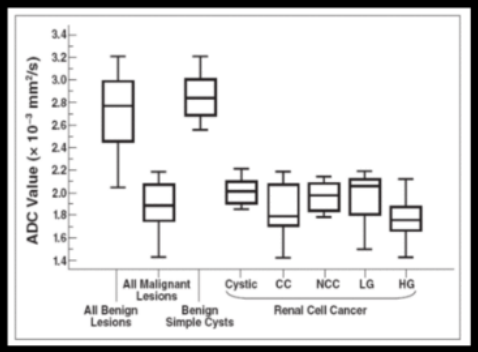
- ADC du parenchyme rénal sain plus haut que celui des tumeurs (p<0,001) : bon outil de détection
- Tumeurs malignes : forte densité cellulaire → restriction de diffusion
- Les tumeurs malignes ont un ADC significativement plus bas que les tumeurs bénignes

Usefulness of Diffusion-Weighted Imaging in the Evaluation of Renal Masses

- Les tumeurs malignes ont un ADC significativement plus bas que les tumeurs bénignes ($1,88.10^{-3}$ vs $2,72.10^{-3}$ mm²/s ; $p<0.0001$)

Apports combinés de l'IRM dynamique, de diffusion et d'intensité dans la caractérisation des masses rénales F. Gallo et al. PE SFR 2011

CARACTÉRISATION DES TUMEURS RÉNALES SOLIDES EN IRM MULTIPARAMÉTRIQUE. Tricaud E. et al. PE SFR 2013



Sandrasegaran K et al. AJR 2009

Renal Lesions: Characterization with Diffusion-weighted Imaging versus Contrast-enhanced MR Imaging[1]

Radiology

- L'ADC des tumeurs malignes est significativement plus bas que les tumeurs bénignes ($1,41.10^{-3}$ +/- 0,61 vs $2,23.10^{-3}$ mm²/s +/- 0,87; $p<0.0001$)
- Sur 109 tumeurs, dont 6 oncocytomes

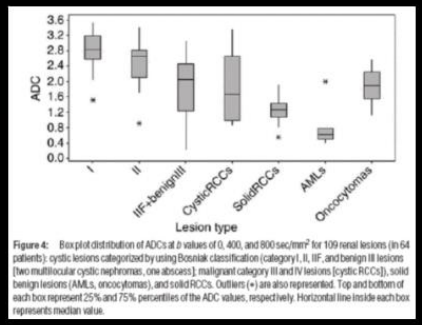
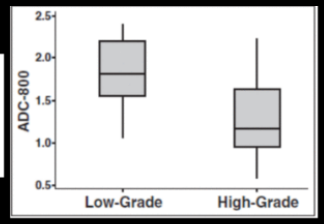


Figure 4: Box plot distribution of ADCs at *b* values of 0, 400, and 800 sec/mm² for 109 renal lesions (in 64 patients): cystic lesions categorized by using Bosniak classification (category I, II, IIF, and benign III lesions [two multilocular cystic nephromas, one abscess]; malignant category III and IV lesions [cystic RCCs]), solid benign lesions (AMLs, oncocytomas), and solid RCCs. Outliers (•) are also represented. Top and bottom of each box represent 25% and 75% percentiles of the ADC values, respectively. Horizontal line inside each box represents median value.

Utility of the Apparent Diffusion Coefficient for Distinguishing Clear Cell Renal Cell Carcinoma of Low and High Nuclear Grade



- Les lésions de haut grade ont un ADC plus bas (p<0.001)

Rosenkrantz A et al. AJR 2010

Les angiomyolipomes ont également un ADC bas car fortement cellulaires…

Classification OMS 2004

Tumeurs à cellules rénales

Carcinome à cellules claires
Carcinome kystique multiloculaire à cellules rénales
Adénome papillaire
Carcinome papillaire du rein
Carcinome chromophobe du rein
Oncocytome
Carcinome des tubes collecteurs de Bellini
Carcinome médullaire du rein
Carcinome avec translocation Xp11
carcinome fusiforme et tubulaire mucineux
Carcinome inclassable

Tumeurs métanéphriques

Adénome métanéphrique
Adénofibrome métanéphrique
Tumeur stromale métanéphrique

Tumeurs néphroblastiques

Restes néphrogéniques
Néphroblastome
Néphroblastome kystique partiellement différencié
Néphroblastomatose

Tumeurs neuroendocrines

Carcinoïde
Carcinome neuroendocrine
Tumeur primitive neuroectodermique
Neuroblastome
phéochromocytome

Tumeurs à cellules germinales

Tératome
Choriocarcinome

Tumeurs mésenchymateuses

Sarcome à cellules claires
Tumeur rhabdoide
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante des enfants
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioide
Tumeur à cellules interstitielles rénomédullaires
Hémangiome
Léiomyome
Lipome
Tumeur à cellules juxta-glomérulaire
Tumeur fibreuses solitaires

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

Tumeur mixte épithéliale et stromale
Néphrome kystique
Sarcome synovial

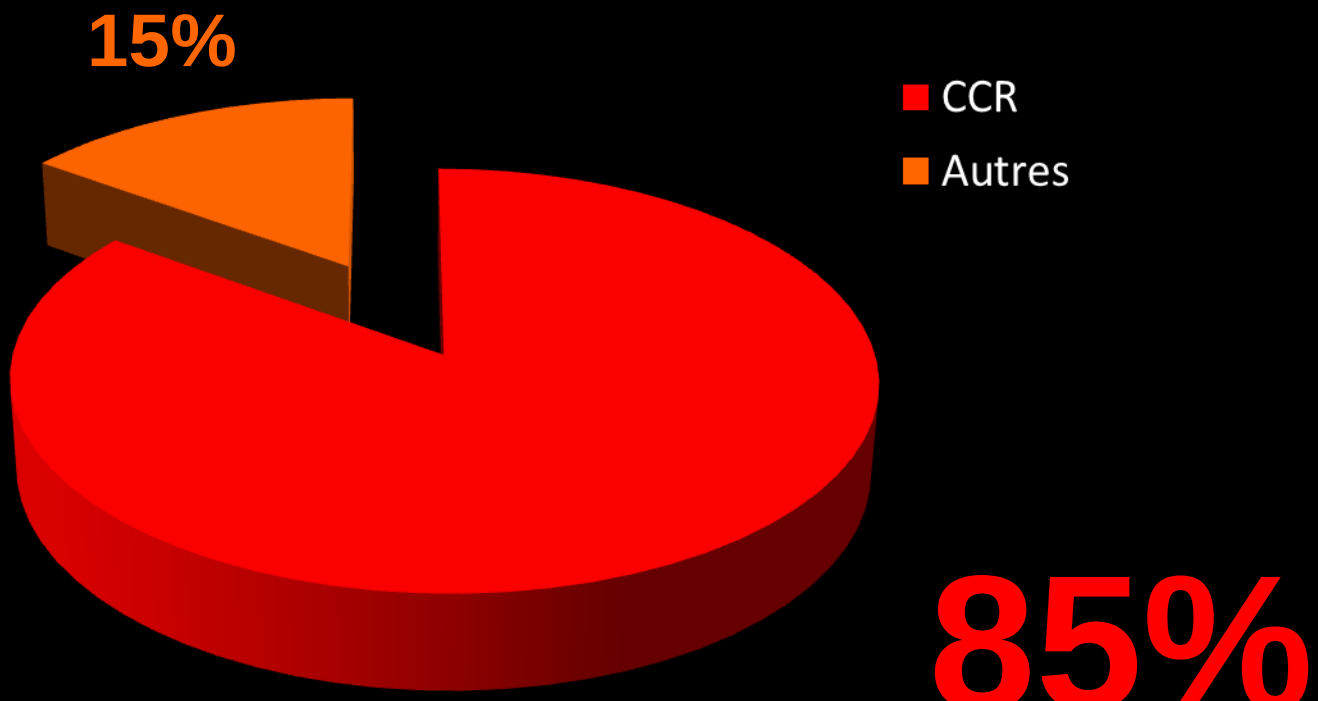
Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

Lymphome
Plasmocytome
Leucémie

Tumeurs métastatiques

Classification OMS 2004

Proportions



Classification OMS 2004

Tumeurs à cellules rénales
Carcinome à cellules claires
Carcinome kystique multiloculaire à cellules rénales
Adénome papillaire
Carcinome papillaire du rein
Carcinome chromophobe du rein
Oncocytome
Carcinome des tubes collecteurs de Bellini
Carcinome médullaire du rein
Carcinome avec translocation Xp11
carcinome fusiforme et tubulaire mucineux
Carcinome inclassable

Tumeurs métanéphriques
Adénome métanéphrique
Adénofibrome métanéphrique
Tumeur stromale métanéphrique

Tumeurs néphroblastiques
Restes néphrogéniques
Néphroblastome
Néphroblastome kystique partiellement différencié
Néphroblastomatose

Tumeurs neuroendocrines
Carcinoïde
Carcinome neuroendocrine
Tumeur primitive neuroectodermique
Neuroblastome
phéochromocytome

Tumeurs à cellules germinales
Tératome
Choriocarcinome

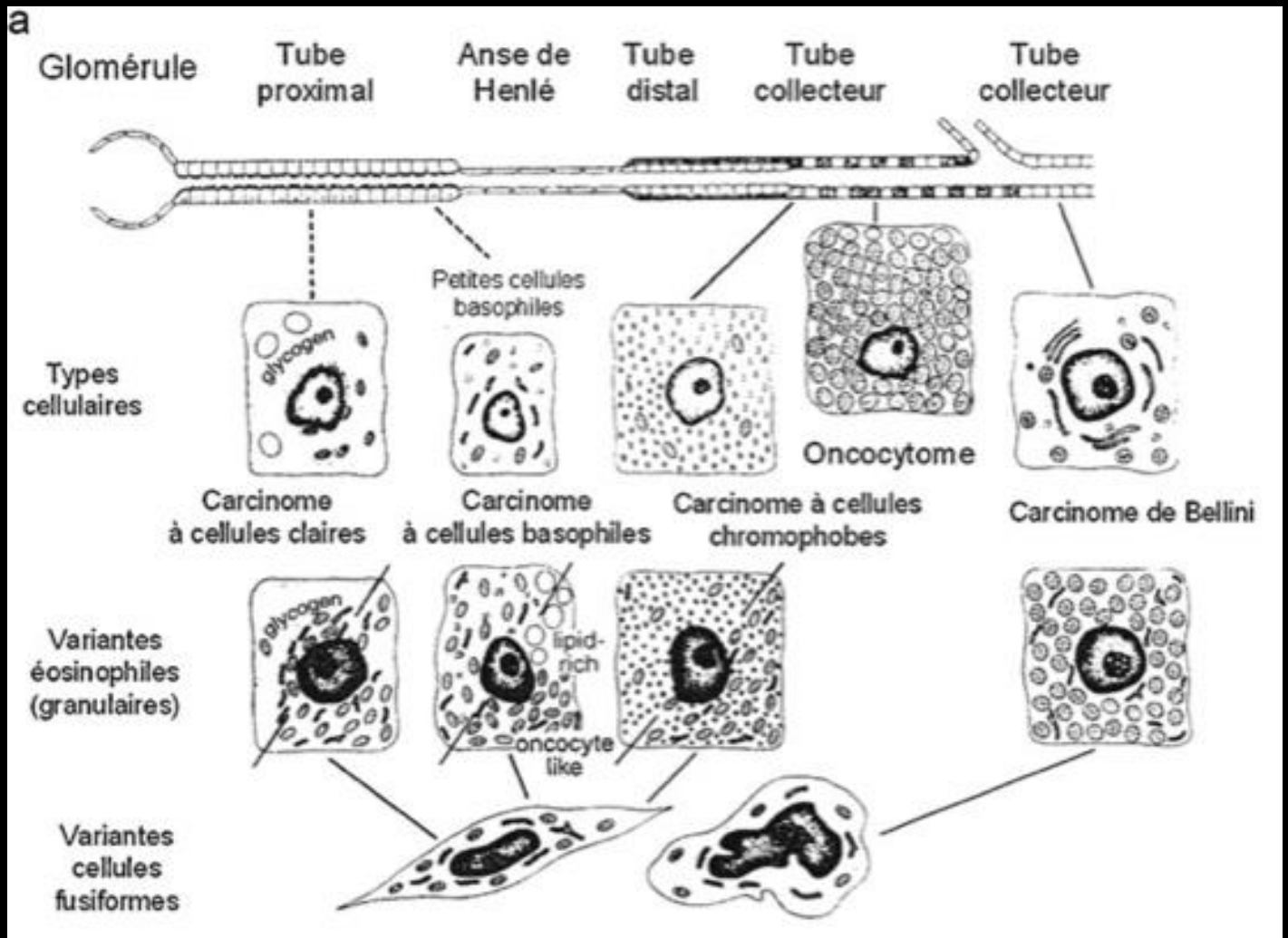
Tumeurs mésenchymateuses
Sarcome à cellules claires
Tumeur rhabdoide
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante des enfants
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioide
Tumeur à cellules interstitielles rénomédullaires
Hémangiome
Léiomyome
Lipome
Tumeur à cellules juxta-glomérulaire
Tumeur fibreuses solitaires

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses
Tumeur mixte épithéliale et stromale
Néphrome kystique
Sarcome synovial

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes
Lymphome
Plasmocytome
Leucémie

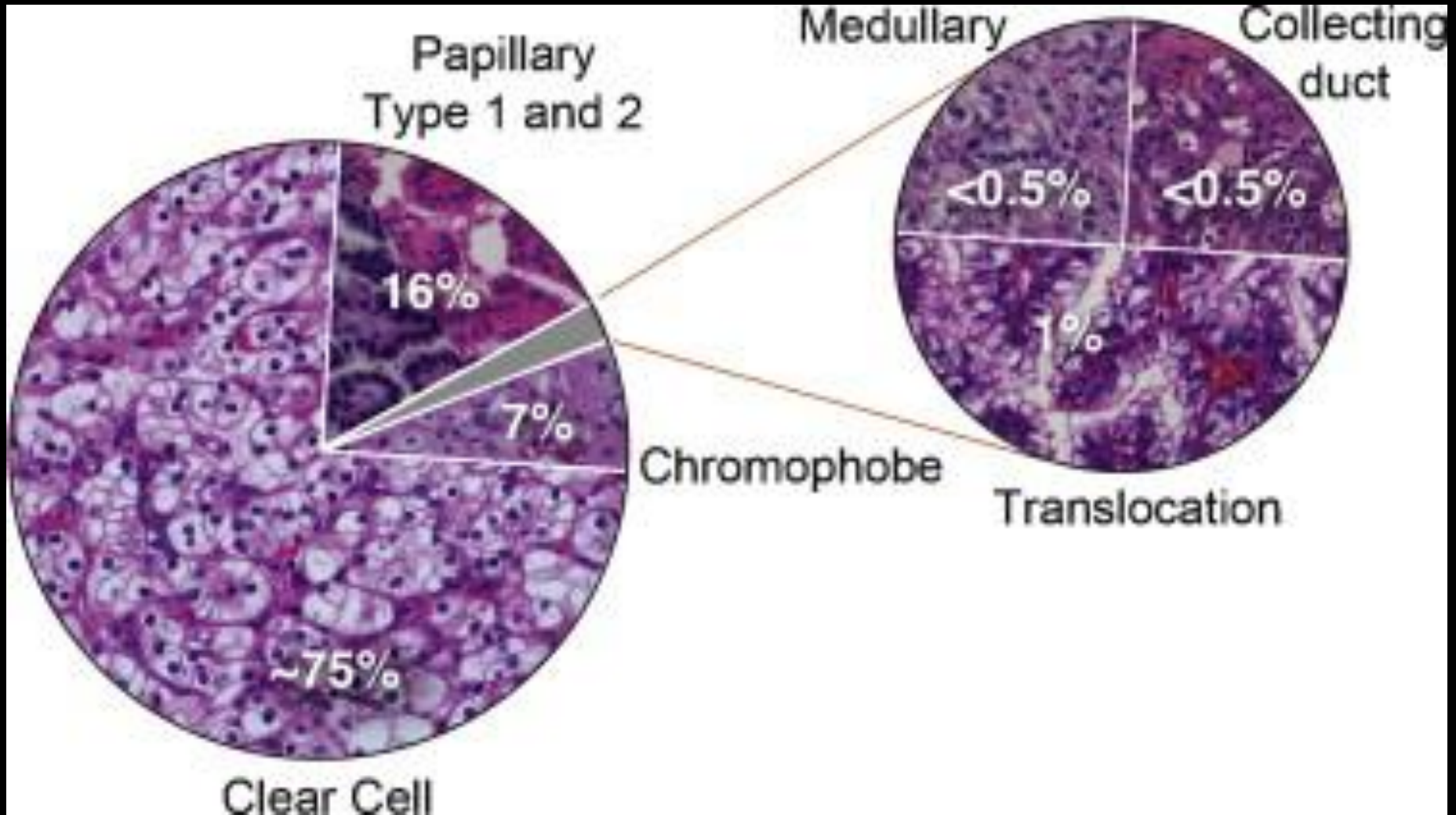
Tumeurs métastatiques

Classification OMS 2004



Classification OMS 2004

Understanding Pathologic Variants of Renal Cell Carcinoma: Distilling Therapeutic Opportunities from Biologic Complexity. Brian Shuch et al. European Urology, Volume 67 Issue 1, January 2015, Pages 85-97

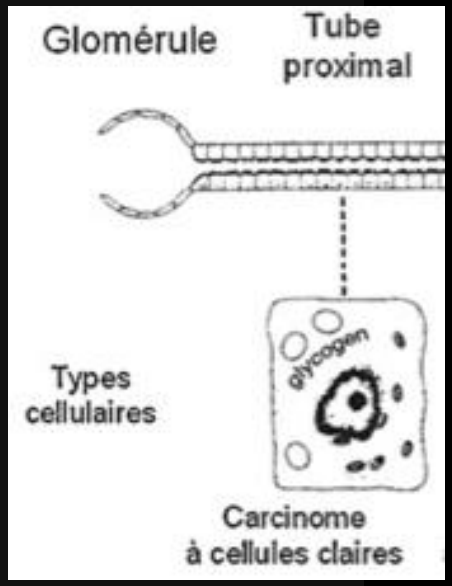


Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs à cellules rénales

- = Tumeur de Grawitz
- 85% des carcinomes rénaux
- 6ème décénie; predominance chez l'homme : SR = 1/2
- Développée à partir des cellules du tube contourné proximal
- En augmentation croissante



- Possible également chez l'enfant :
  - Âge moyen = 12ans
  - Correspond à 2 à 7% des tumeurs rénales chez l'enfant

- Multicentricité dans environ 4% des cas, 0,5 à 3% des carcinomes rénaux étant bilatéraux dont les ¾ sont synchrones, le pourcentage étant plus élevé dans les formes familiales et surtout en cas d'association avec un VHL

Carcinome à cellules claires

- Pronostic :
  - stade I: 90% de survie à 5ans
  - stade II: 50% de survie à 5ans
  - stade III: 30% de survie à 5ans
  - stade IV: 5% de survie à 5ans

Carcinome à cellules claires

Paul Albert Grawitz (1850-1932)

- Assistant pathologiste du Dr. Virchow à ses débuts
- Professeur à l'université de Greifswald de 1886 à 1921
- Reconnu pour ses travaux pionniers sur la culture cellulaire et ses expérimentation en bactériologie

http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/3177.html

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales

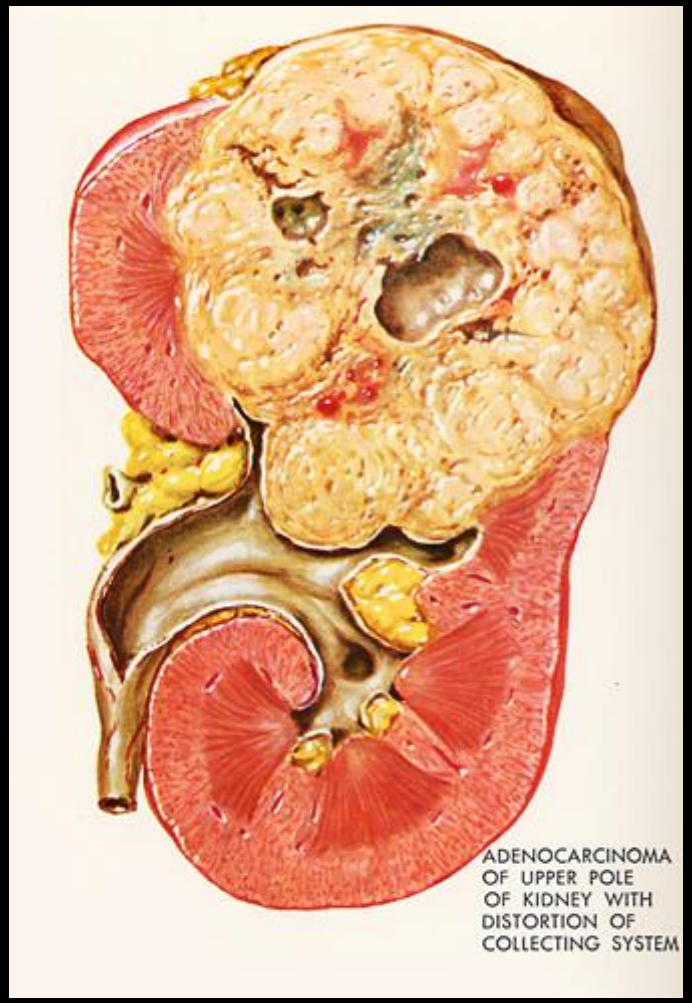
- Ces tumeurs présentent un aspect souvent évocateur
- De taille variable, elles sont le plus souvent bien limitées, rondes, bosselées de type pushing-type, de siège cortical, et se présentent à la coupe comme une masse solide de couleur claire, blanc à jaune soufre (dû au contenu de lipides), ou plus foncée, orange à brun rouge en fonction des remaniements nécrotiques et hémorragiques
- Même lorsqu'elles s'extériorisent par rapport au bord externe du rein, dans la graisse péri-rénale, elles restent le plus souvent limitées par une pseudo-capsule fibreuse

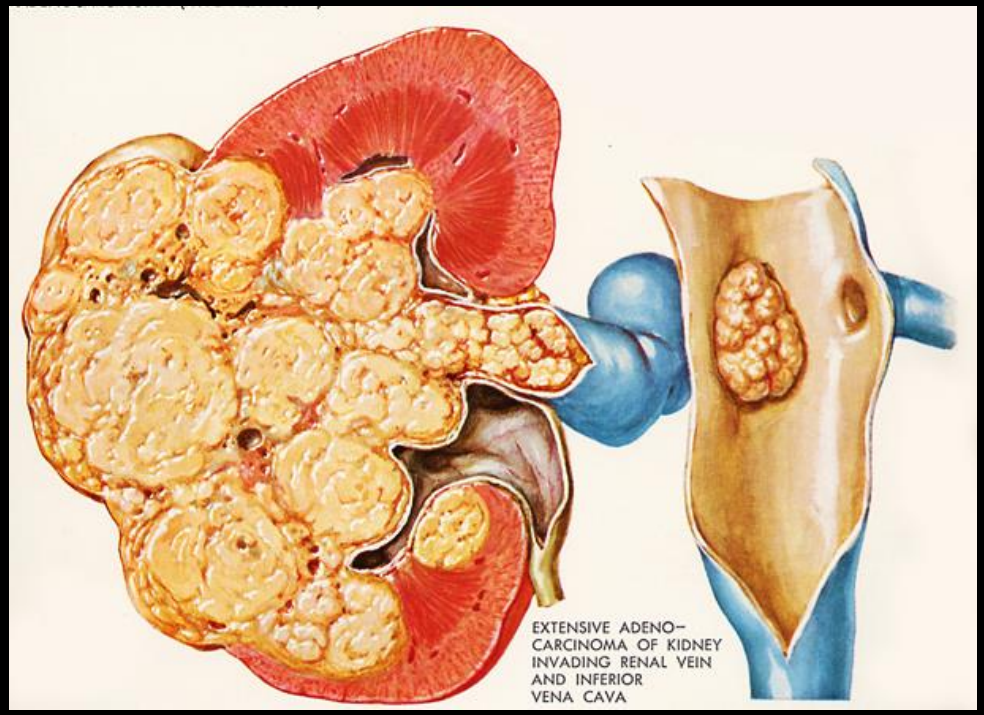
Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales





Carcinome à cellules claires

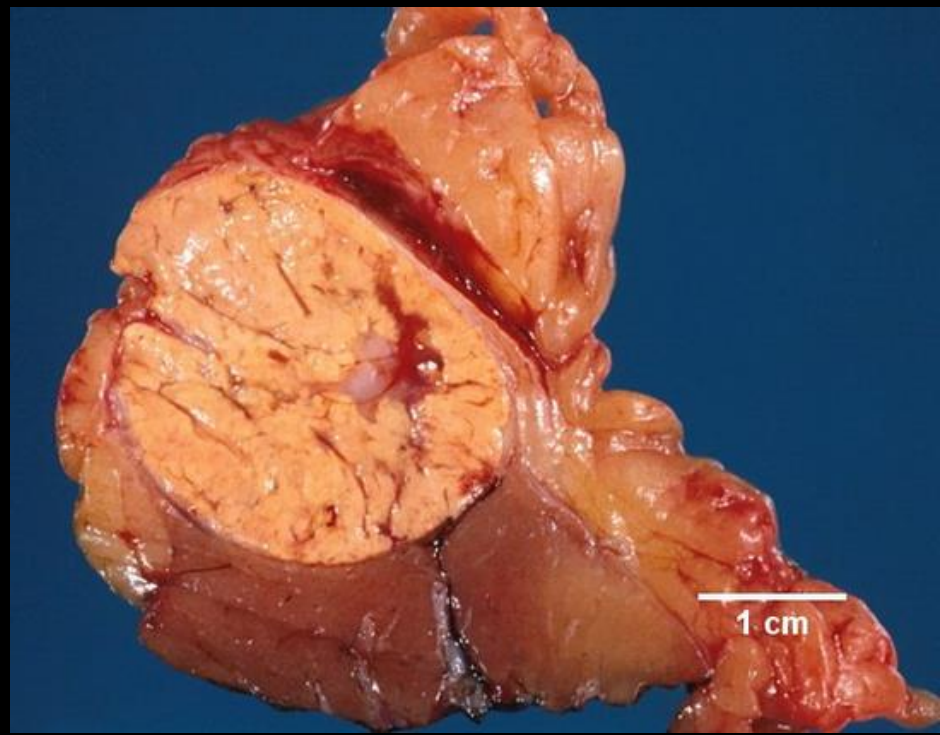
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales

http://webpathology.com/image.asp?case=66&n=1

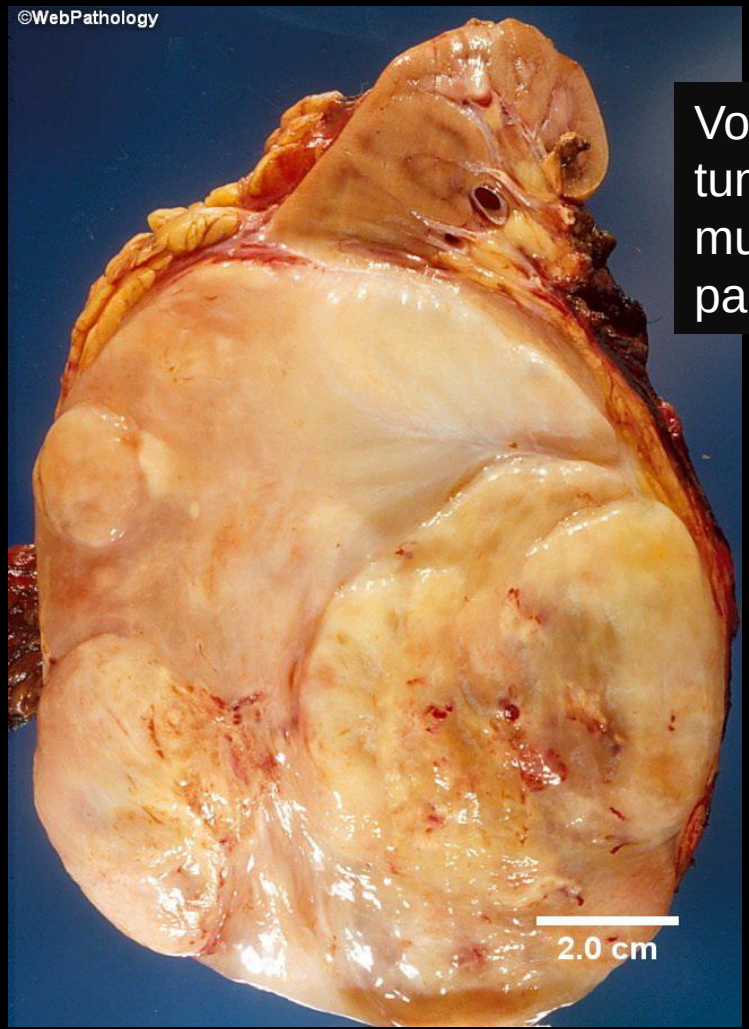
Tumeur bien limitée ayant un aspect jaune-chamois dû à la présence de lipides intracytoplasmiques



Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie



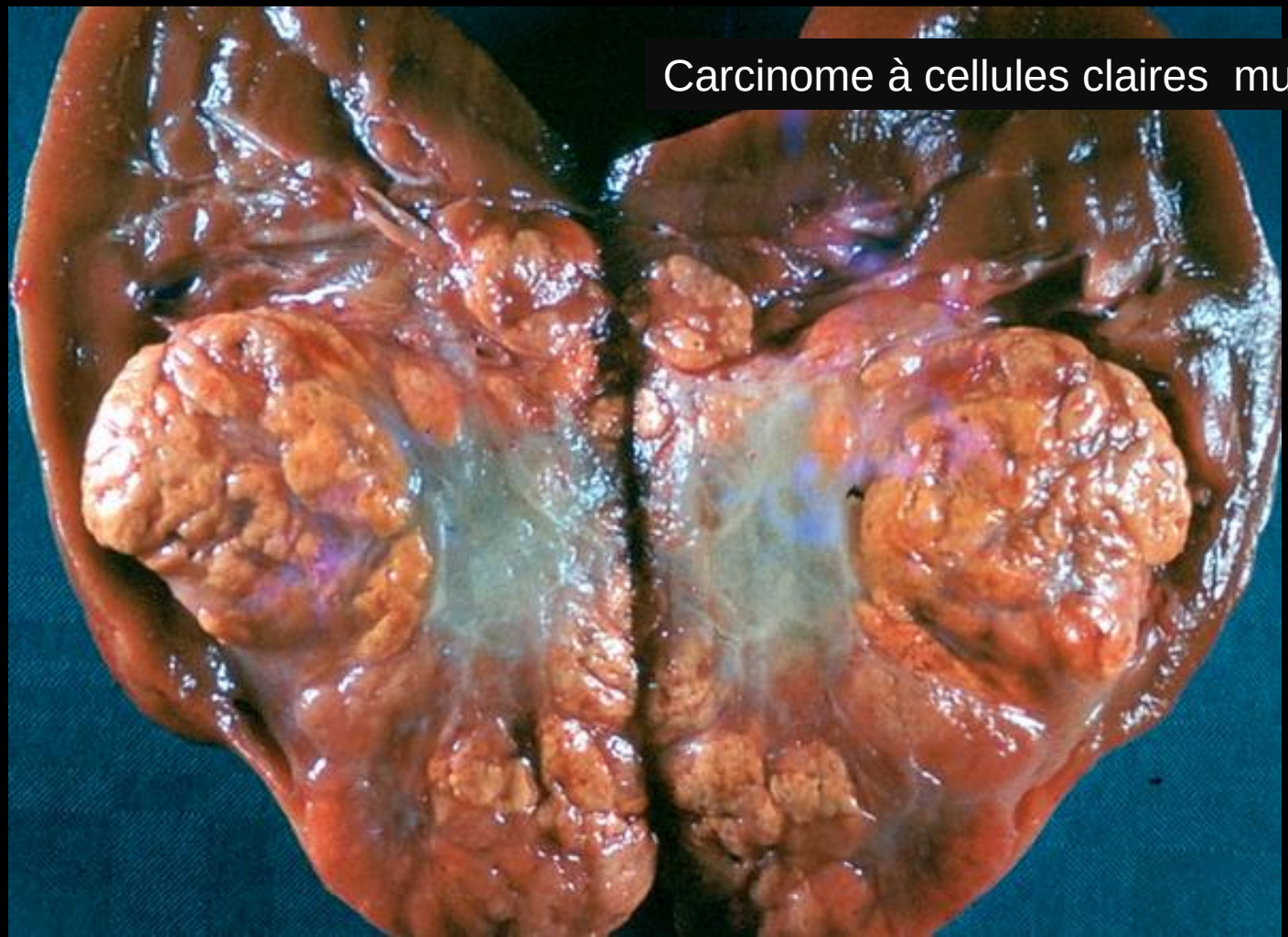
Volumineuse lésion tumorale composée de multiples nodules séparés par du tissu gélatineux

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales



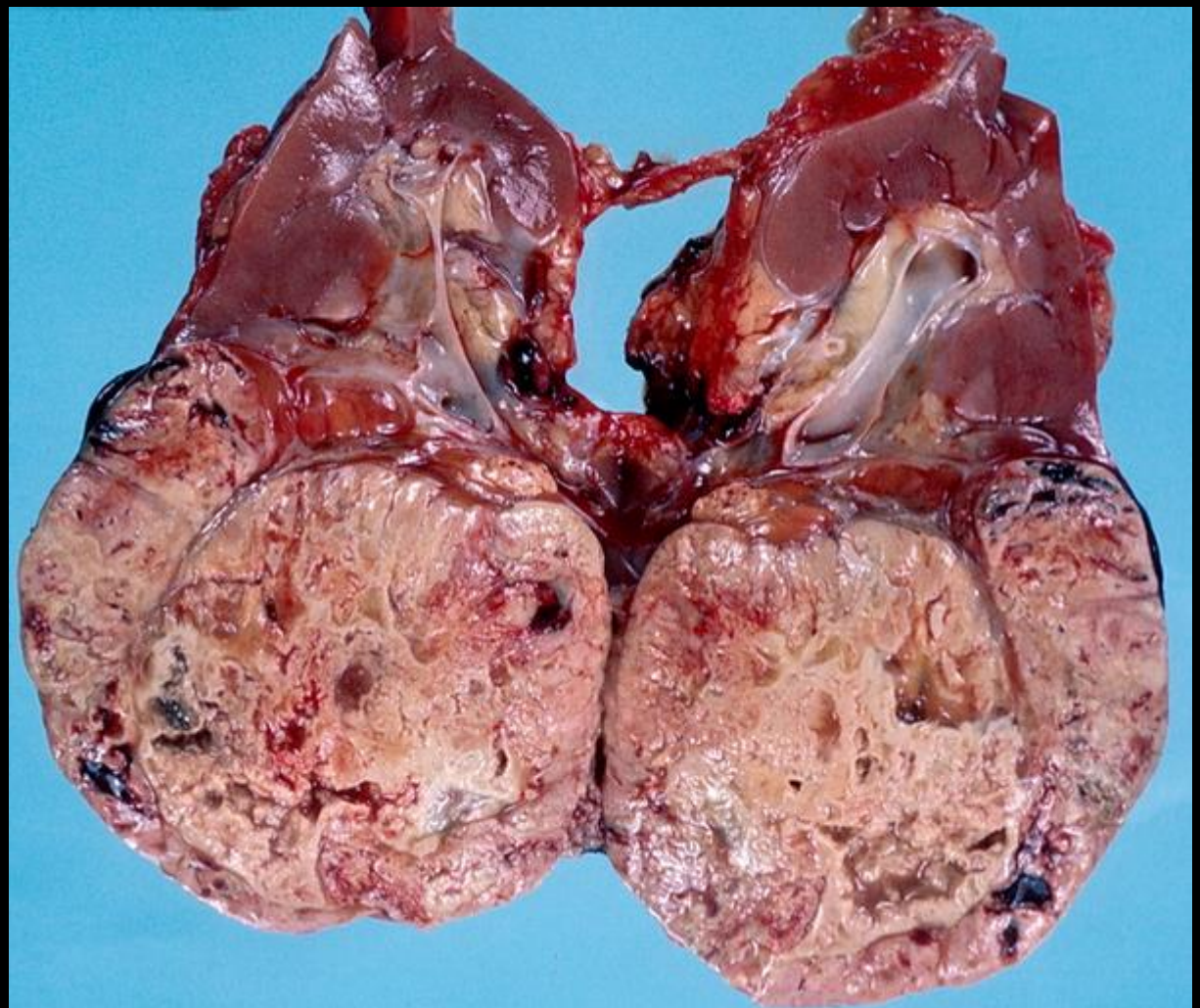
Carcinome à cellules claires multifocal

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales



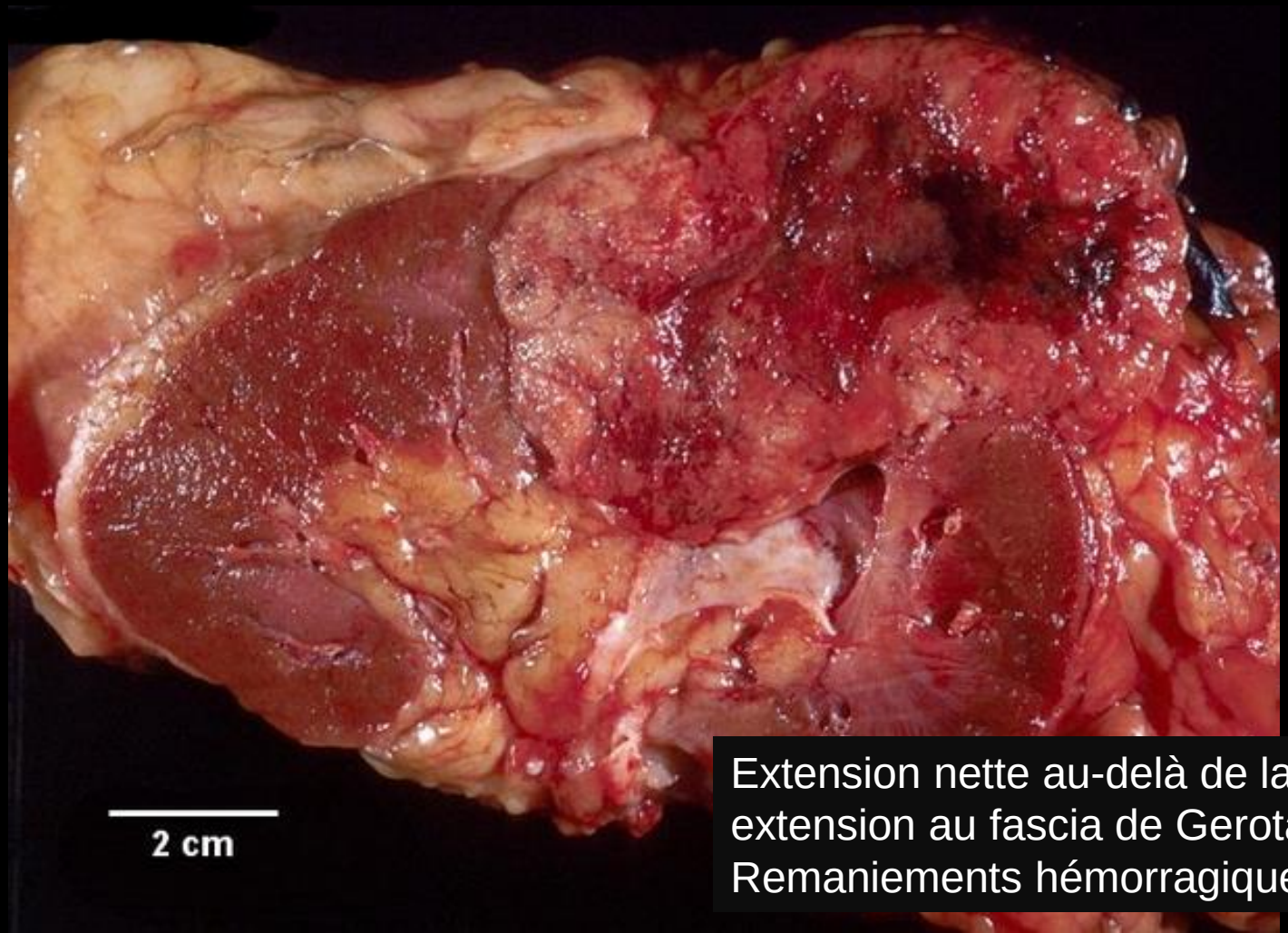
Remaniements nécrotico-hémorragiques au sein d'une volumineuse masse tumorale

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales



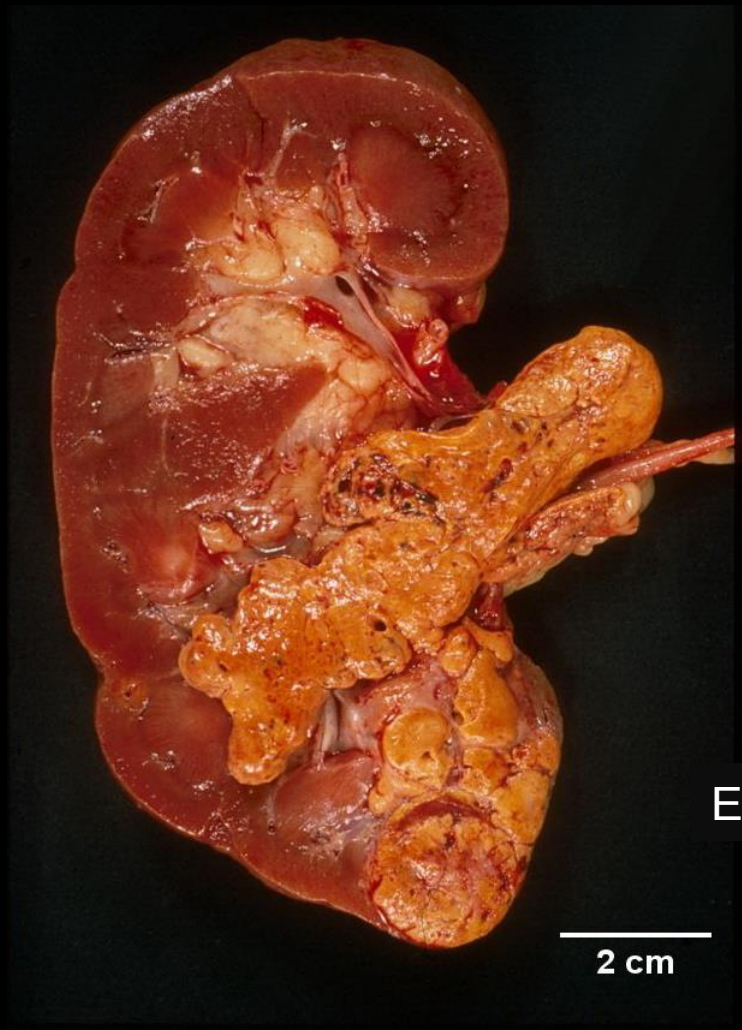
Extension nette au-delà de la capsule avec extension au fascia de Gerota
Remaniements hémorragiques

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales



Envahissement de la veine rénale

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

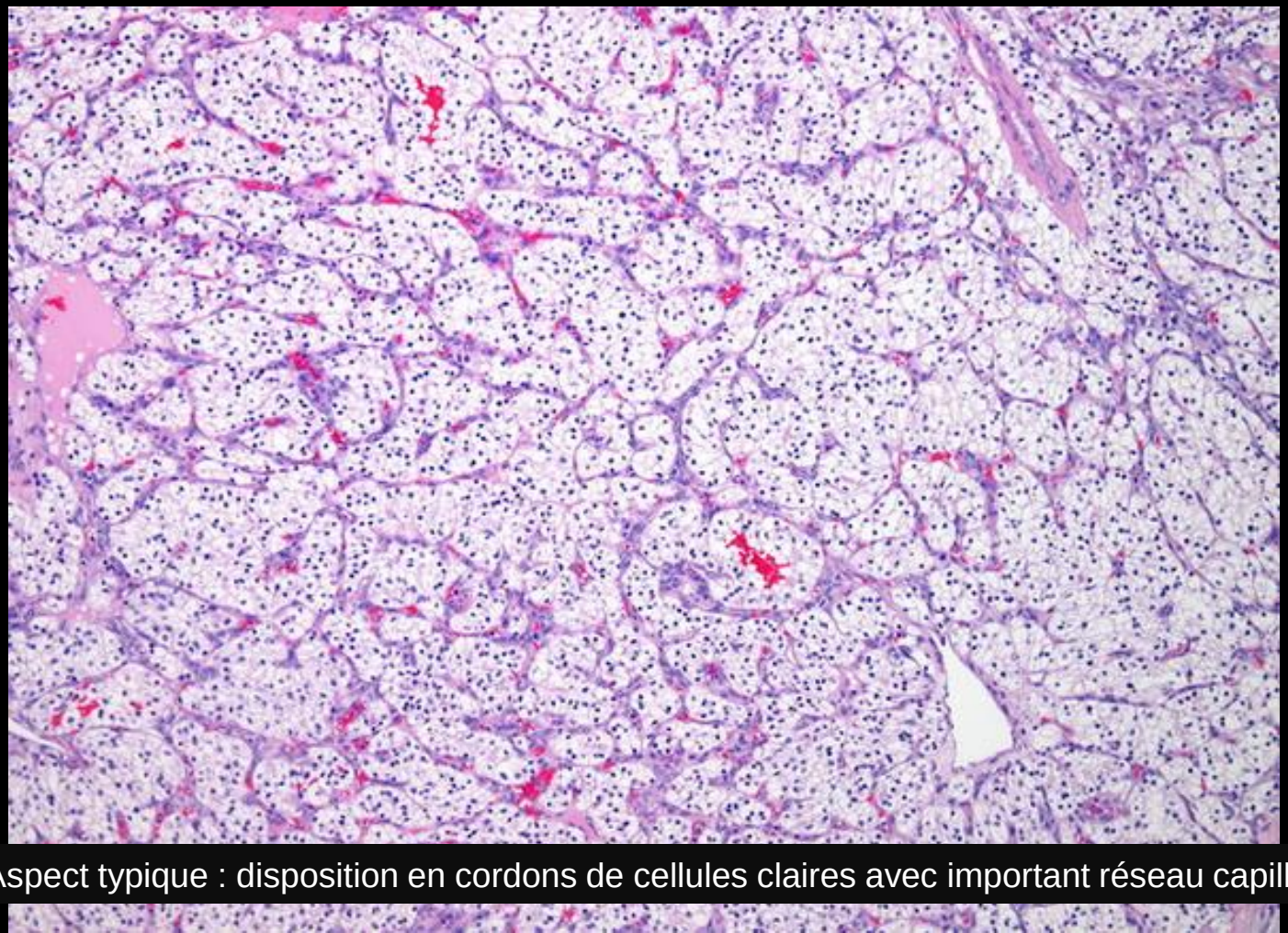
- Prolifération de cellules au cytoplasme d'aspect végétal, optiquement vide, aux limites cytoplasmiques nettes, agencées en cordons, alvéoles, acini, plages, papilles, tubules ou micro/macrokystes (vascularisation marquée sinusoïdale)
- Les cellules claires ont un cytoplasme abondant riche en lipides (cholestérol, lipides neutres et phospholipides) et en glycogène, mis en évidence par les colorations de PAS et à l'huile rouge (absence de mucopolysaccharides, PAS + D -, huile rouge +, Hales -)
- Si certaines tumeurs sont constituées exclusivement ou en majorité de cellules claires, la plupart des tumeurs sont mixtes et comportent un mélange de cellules claires, et de cellules éosinophiles, avec parfois une nette prédominance de ces dernières (souvent de grade + élevé)
- Dans un certain nombre de cas un contingent plus ou moins important de cellules fusiformes est présent, posant parfois des problèmes diagnostiques, résolus par les études immunohistochimiques

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



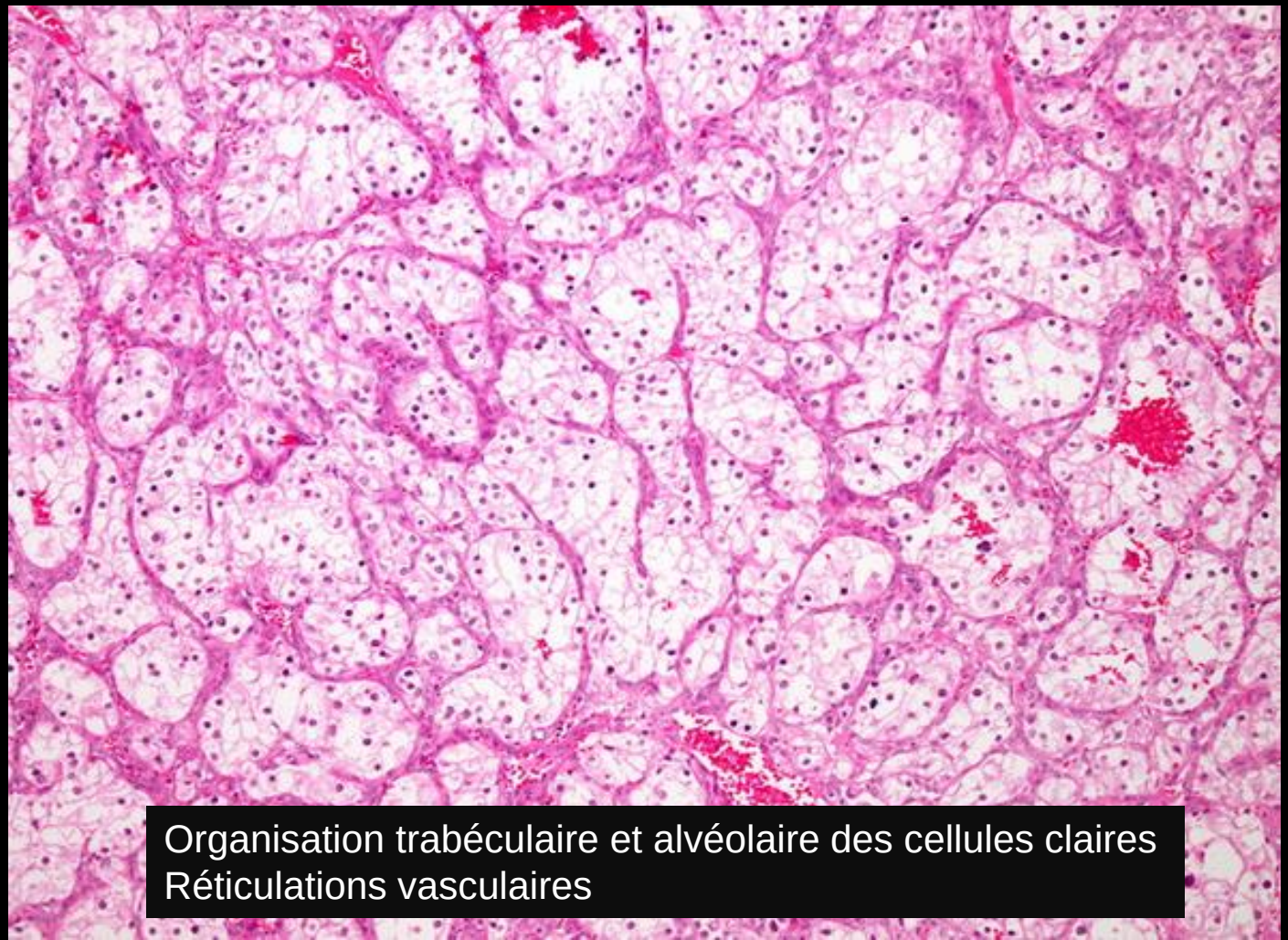
Aspect typique : disposition en cordons de cellules claires avec important réseau capillaire

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



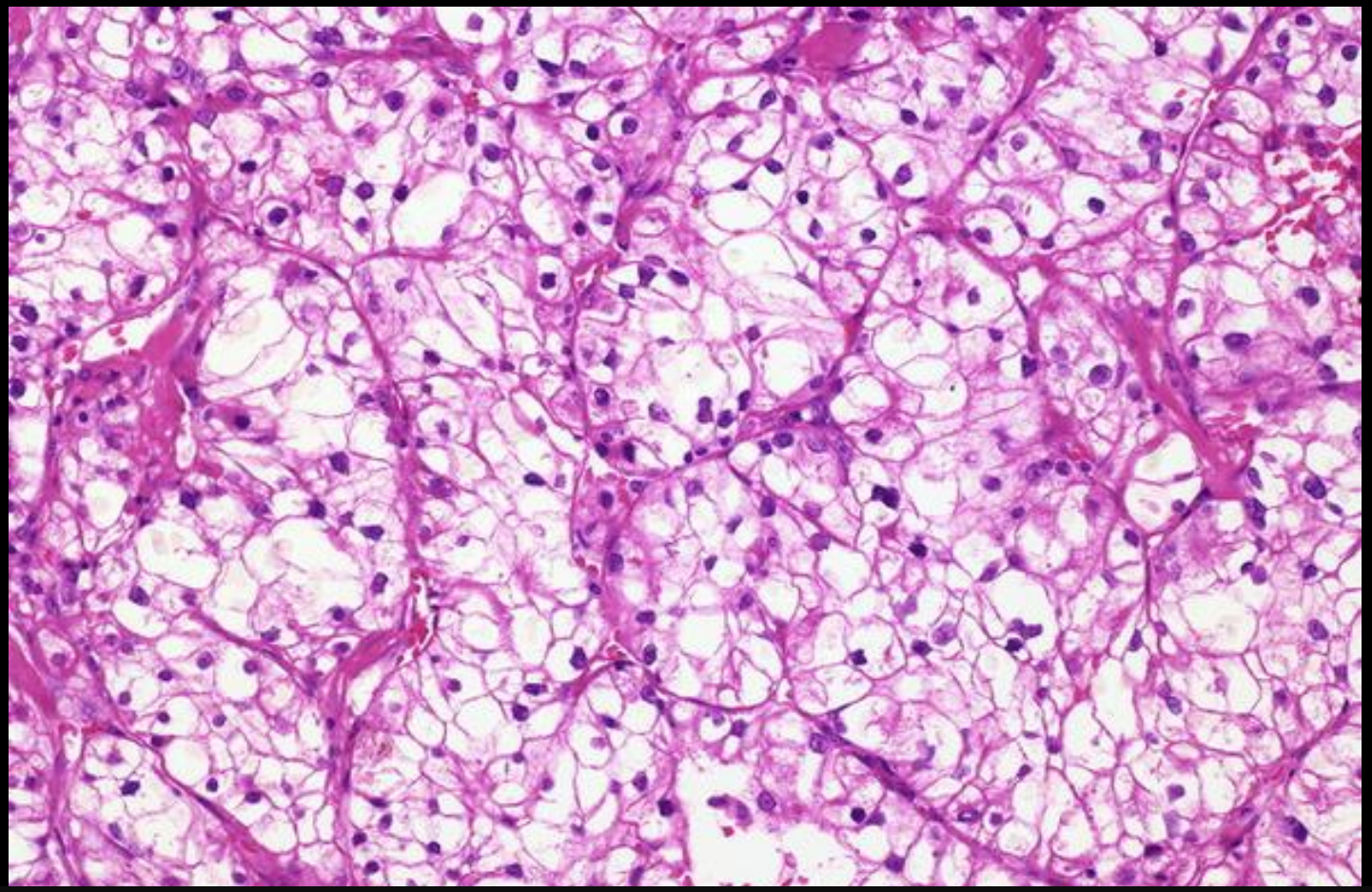
Organisation trabéculaire et alvéolaire des cellules claires
Réticulations vasculaires

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



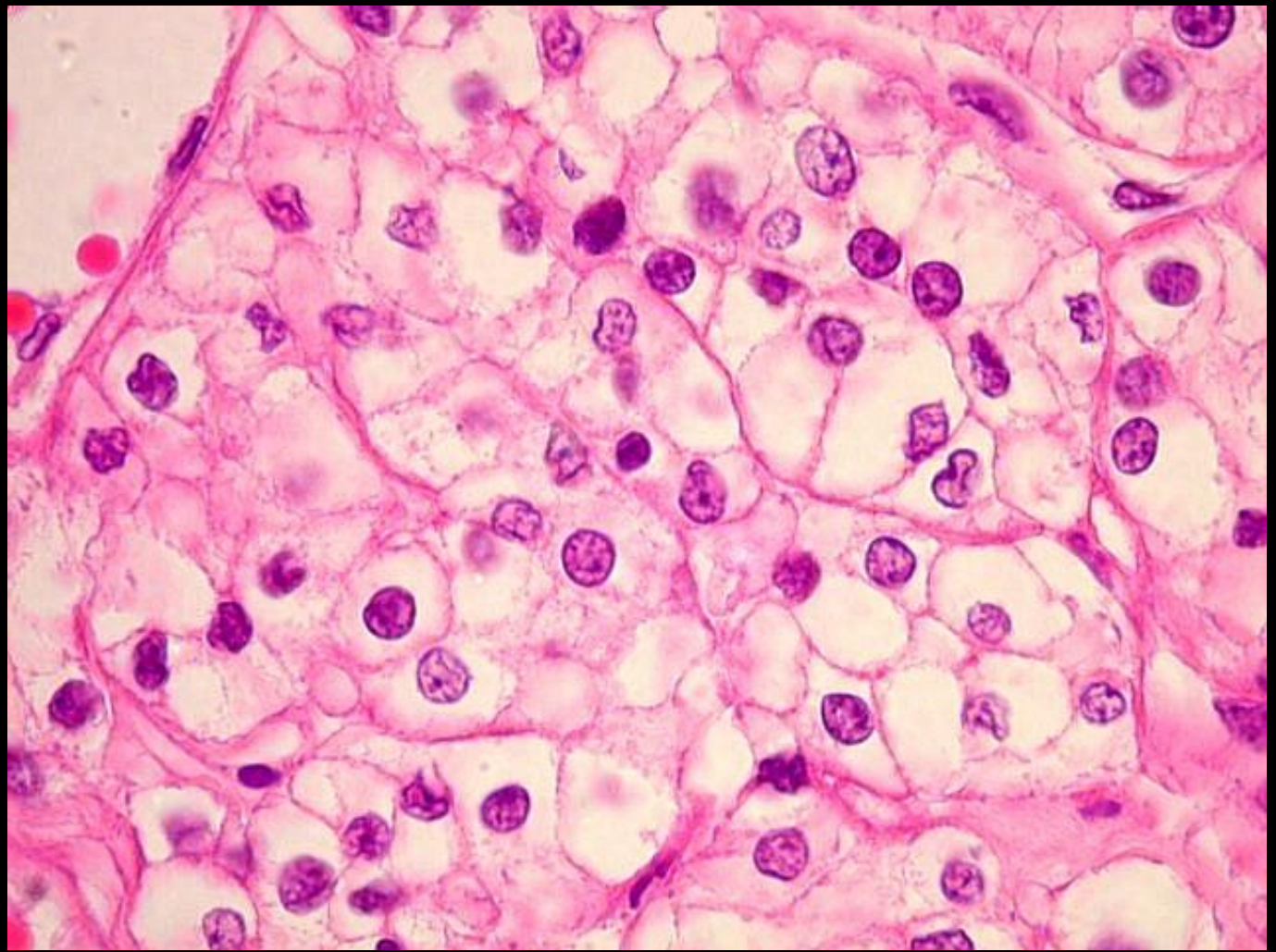
Cellules claires volumineuses avec important contingent lipidique intra-cytoplasmique

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



Carcinome à cellules claires

- Importante angiogenèse avec shunts artério-veineux responsable d'une prise de contraste intense et hétérogène au temps précoce cortico-médullaire : lésion tumorale rénale la plus hypervascularisée

- Imagerie typique si taille>3cm:
  - Tumeur encapsulée
  - Hétérogène
  - Double composante: hypervascularisée rehaussée et nécrotique non rehaussée
  - Calcifications centrales ou périphériques et irrégulières: 30% des cas
  - Extension vasculaire veineuse

- Imagerie plus trompeuse si taille<3cm: homogènes et moins nécrotico-hémorragique

Carcinome à cellules claires

Echographie

Tumeurs à cellules rénales

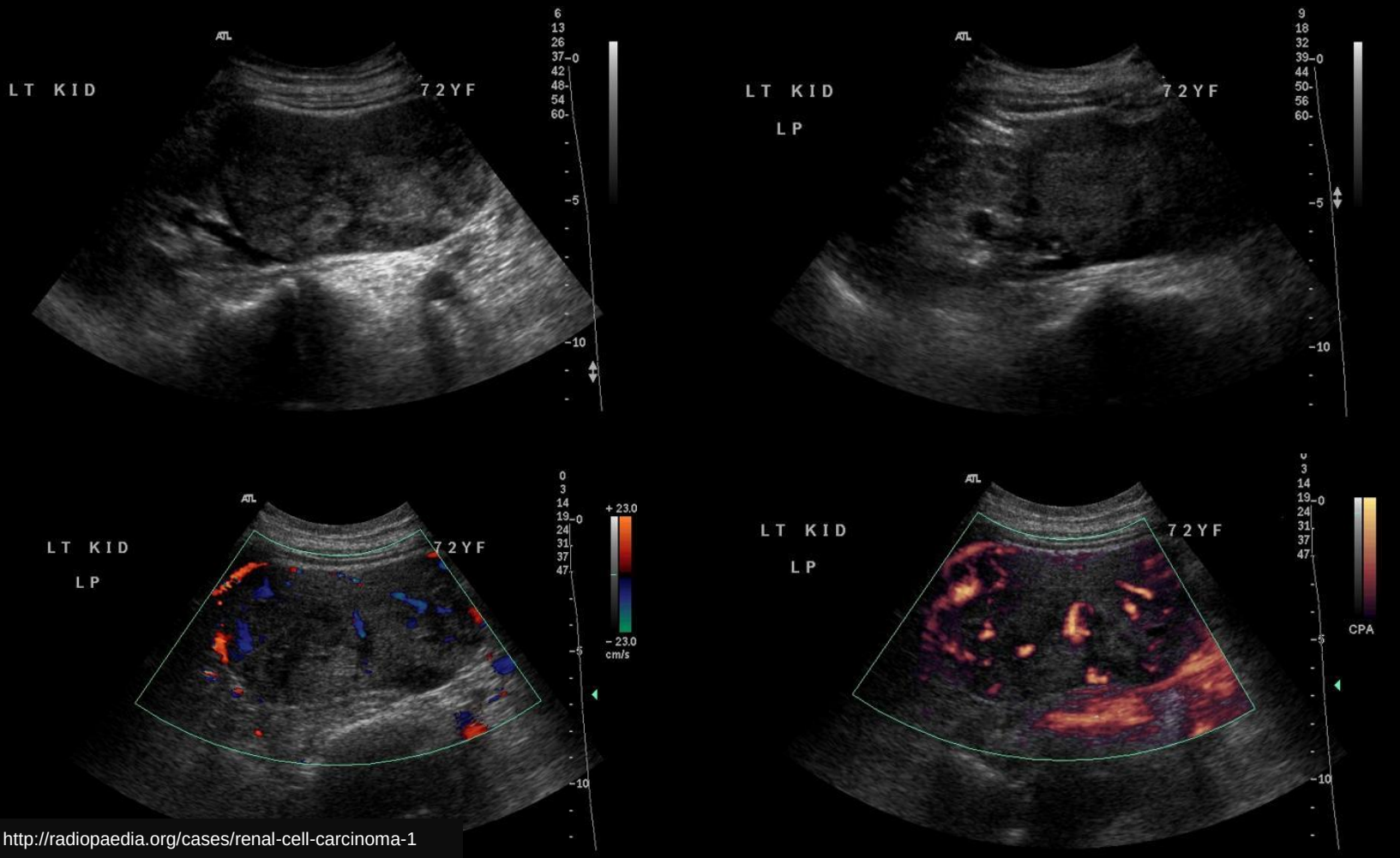
- Masse tissulaire hypo ou iso-échogène, déformant les contours du rein, associée à des calcifications intra-tumorales
- Les tumeurs de grande taille (>5cm) sont hétérogènes, avec fréquemment des plages de nécrose hypoéchogènes
- Pseudocapsule parfois visible sous forme d'un halo hypoéchogène (20% des cas)
- Le doppler peut montrer une vascularisation intra-tumorale anarchique sous forme de nombreux signaux colorés avec mise en évidence de shunts artério-veineux

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs à cellules rénales



http://radiopaedia.org/cases/renal-cell-carcinoma-1

Carcinome à cellules claires

Tomodensitométrie

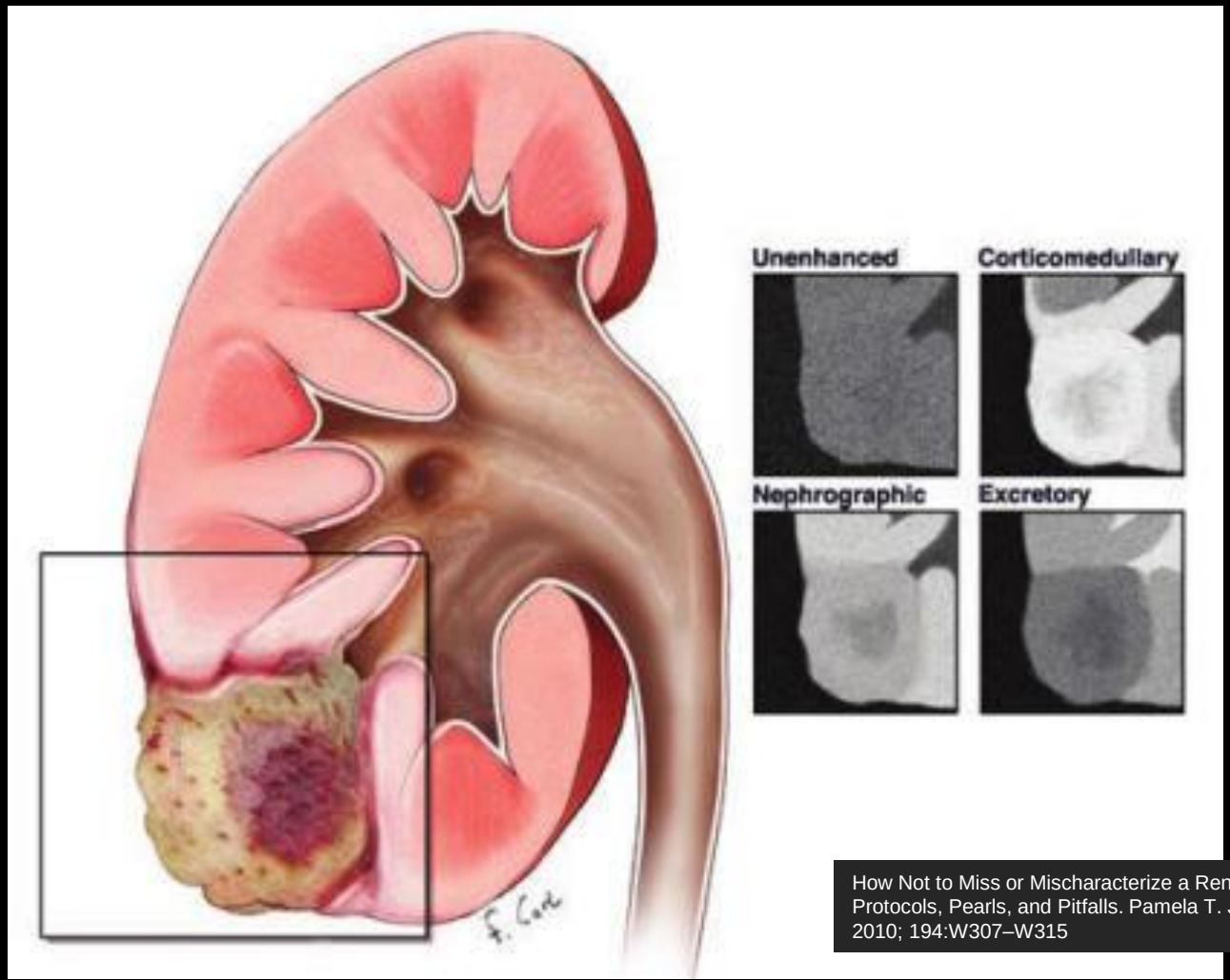
- Sans injection :
  - syndrome de masse tissulaire déformant les contours du rein, hyper ou isodense, avec des limites régulières, et parfois une pseudo-capsule péri-tumorale
  - Les calcifications intra-tumorales sont classiquement fines et en amas et présentes dans 30% des cas
- Phase cortico-médullaire :
  - la lésion se rehausse de façon hétérogène, avec mise en évidence de 2 composantes : tissulaire hypervascularisée (rehaussement >20UH), et nécrotique ou nécrotico-hémorragique en son centre, surtout pour les lésions de gros volume
  - La nécrose forme des plages hypodenses pseudokystiques après contraste, aux limites irrégulières, de taille et de forme variable, plutôt centrale
- Phase néphrographique :
  - Meilleur phase de délimitation tumorale par rapport au parenchylme rénal
  - Recherche d'un envahissement veineux
- Phase excrétoire :
  - lésion hypodense hétérogène

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs à cellules rénales



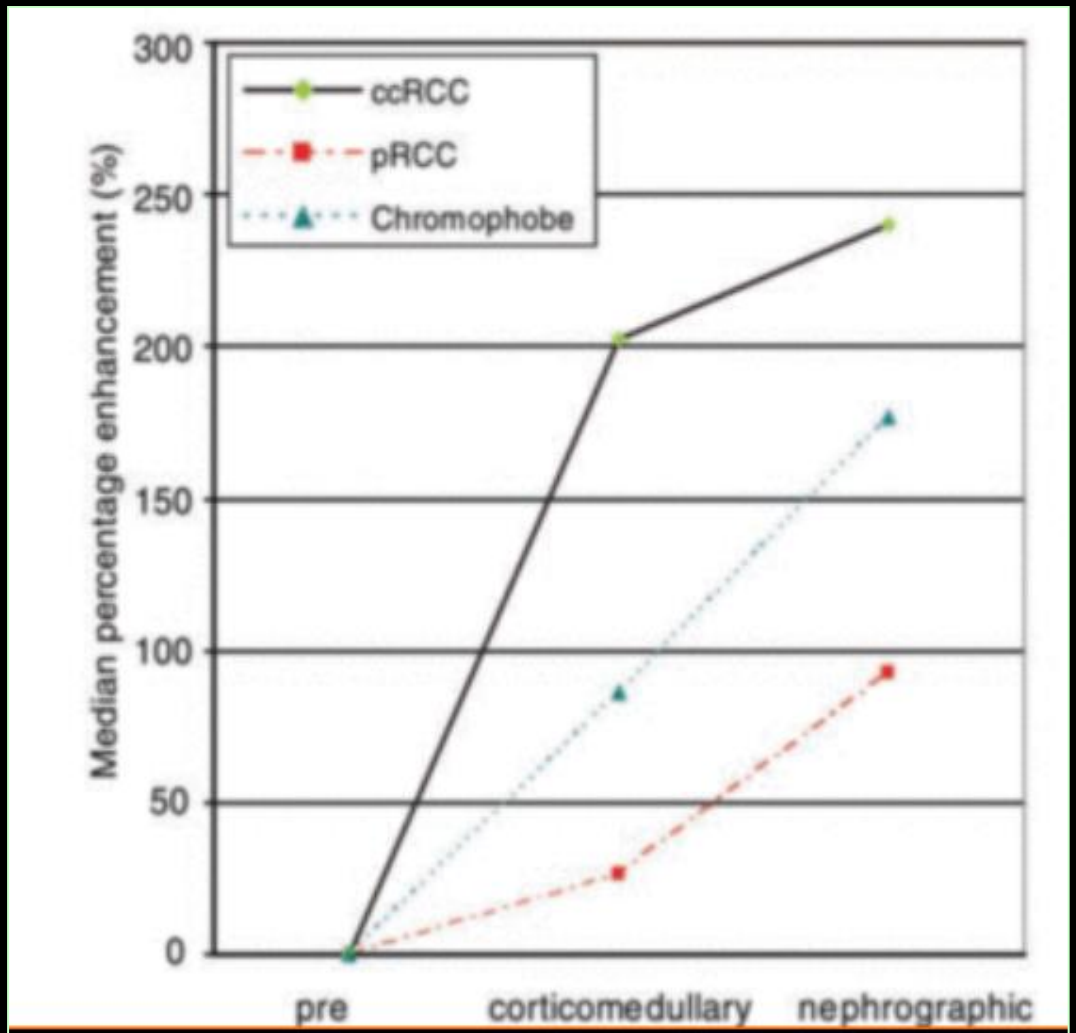
How Not to Miss or Mischaracterize a Renal Cell Carcinoma: Protocols, Pearls, and Pitfalls. Pamela T. Johnson et al. AJR 2010; 194:W307–W315

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs à cellules rénales



Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

IRM

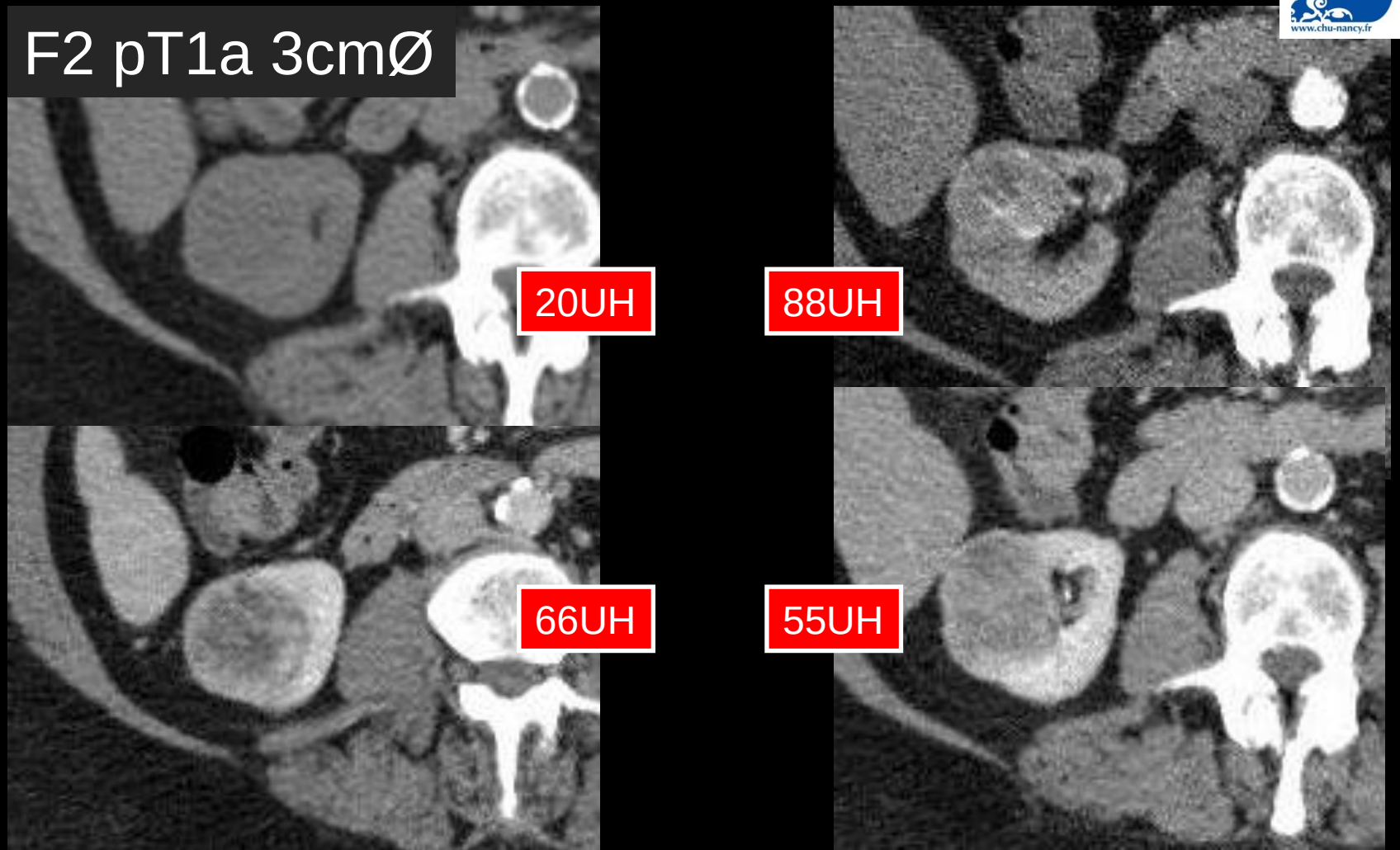
Tumeurs à cellules rénales

- **T1** : lésion hétérogène en rapport avec les remaniements nécrotico-hémorragiques et la composante solide
- **T2** :
  - Hypersignal tissulaire hétérogène de par la présence de ces zones de nécroses
  - Du fait de saignements itératifs, la zone centrale nécrotique, riche en hémosidérine, peut être en hyposignal T2
  - Hyposignal de la capsule fibreuse
- **T1 Gado** : prise de contraste précoce et intense
- Peut contenir des lipides intracellulaire et présenter des zones focales ou diffuses de perte de signal en opposition de phase

Carcinome à cellules claires

Cas n°2

Tumeurs à cellules rénales



Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2b

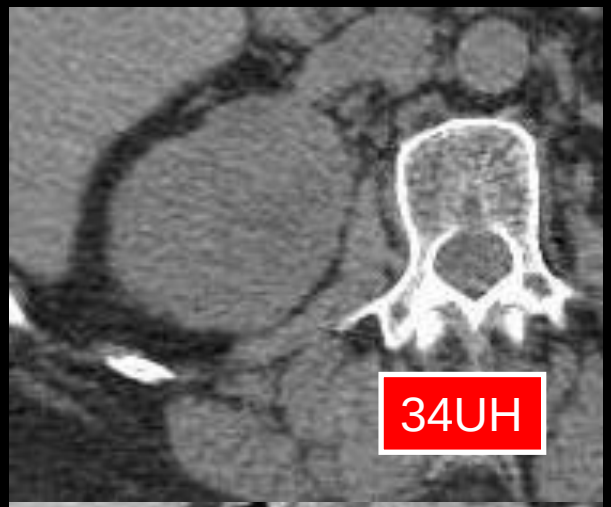
Tumeurs à cellules rénales

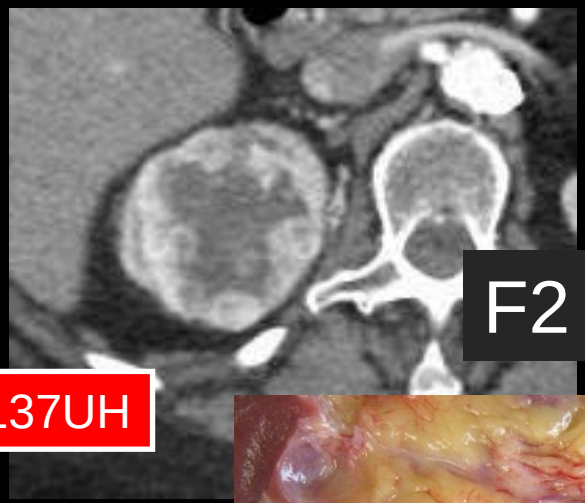
Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

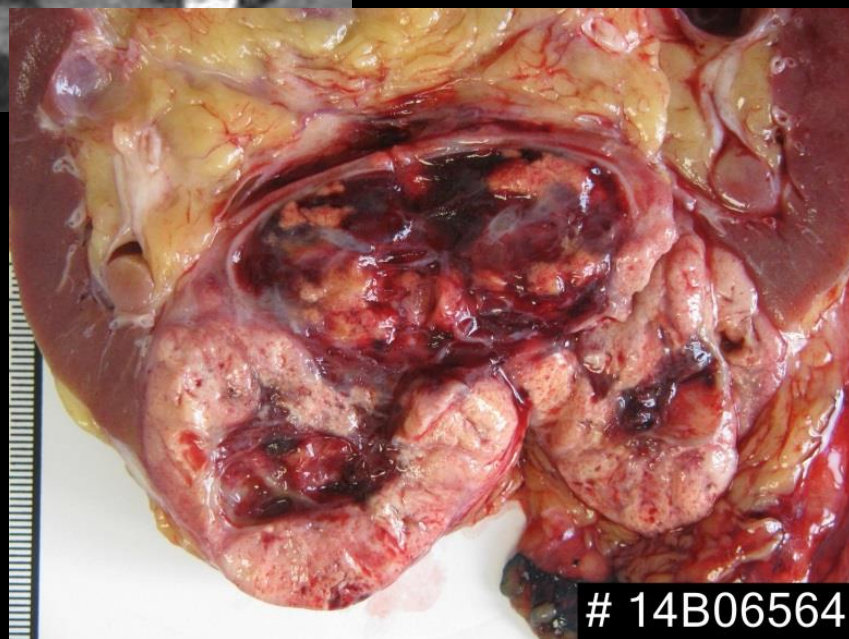
Cas n°3

Tumeurs à cellules rénales





F2 pT1a 4cmØ

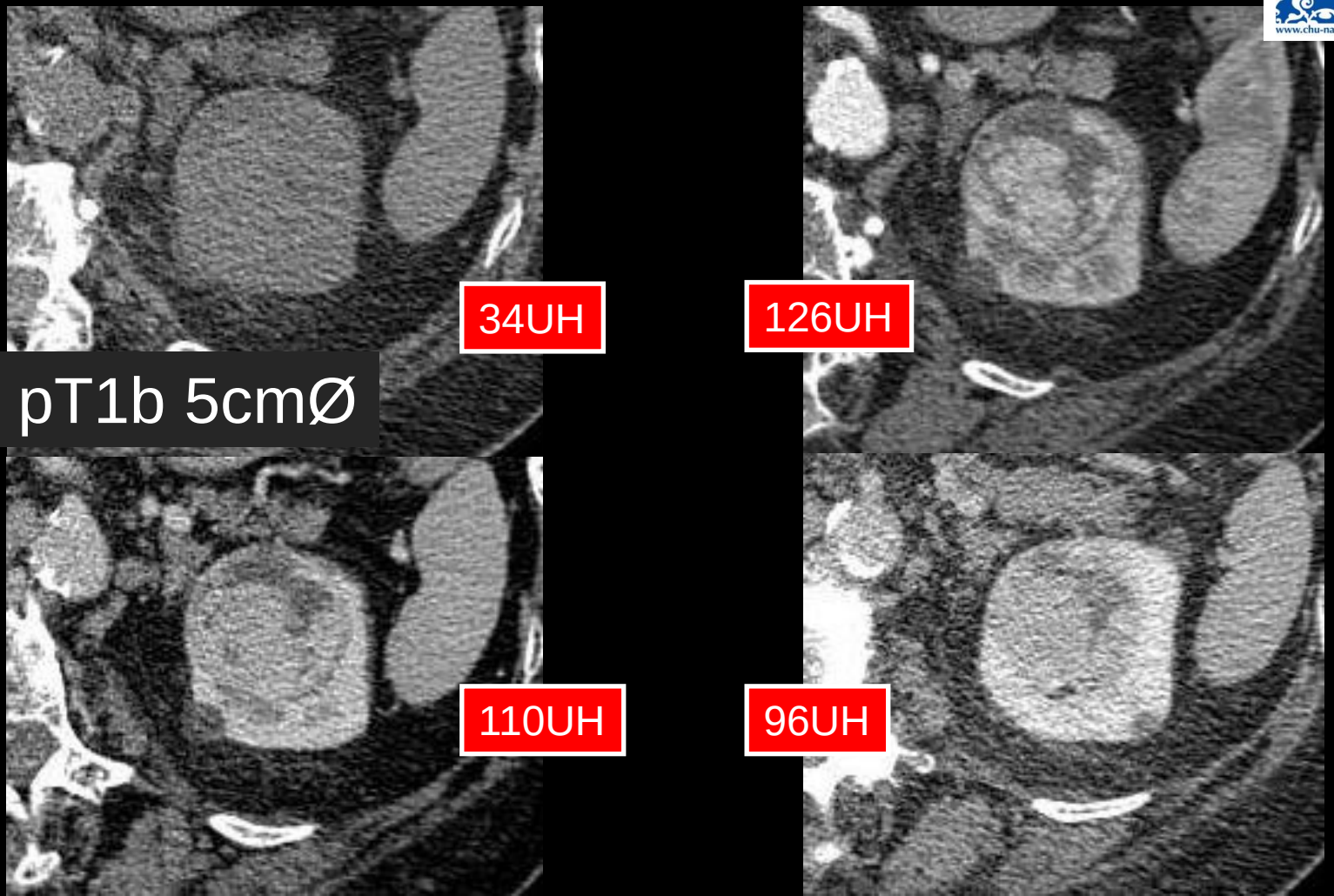


Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs à cellules rénales

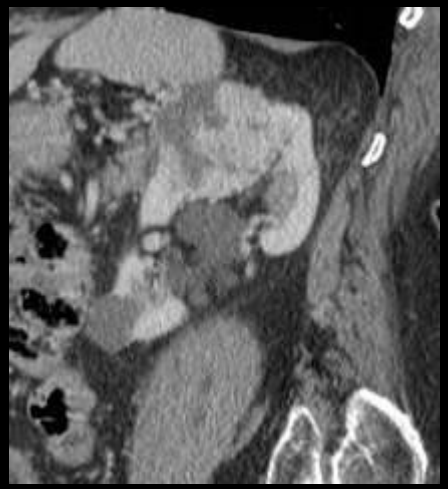


Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4b

Tumeurs à cellules rénales



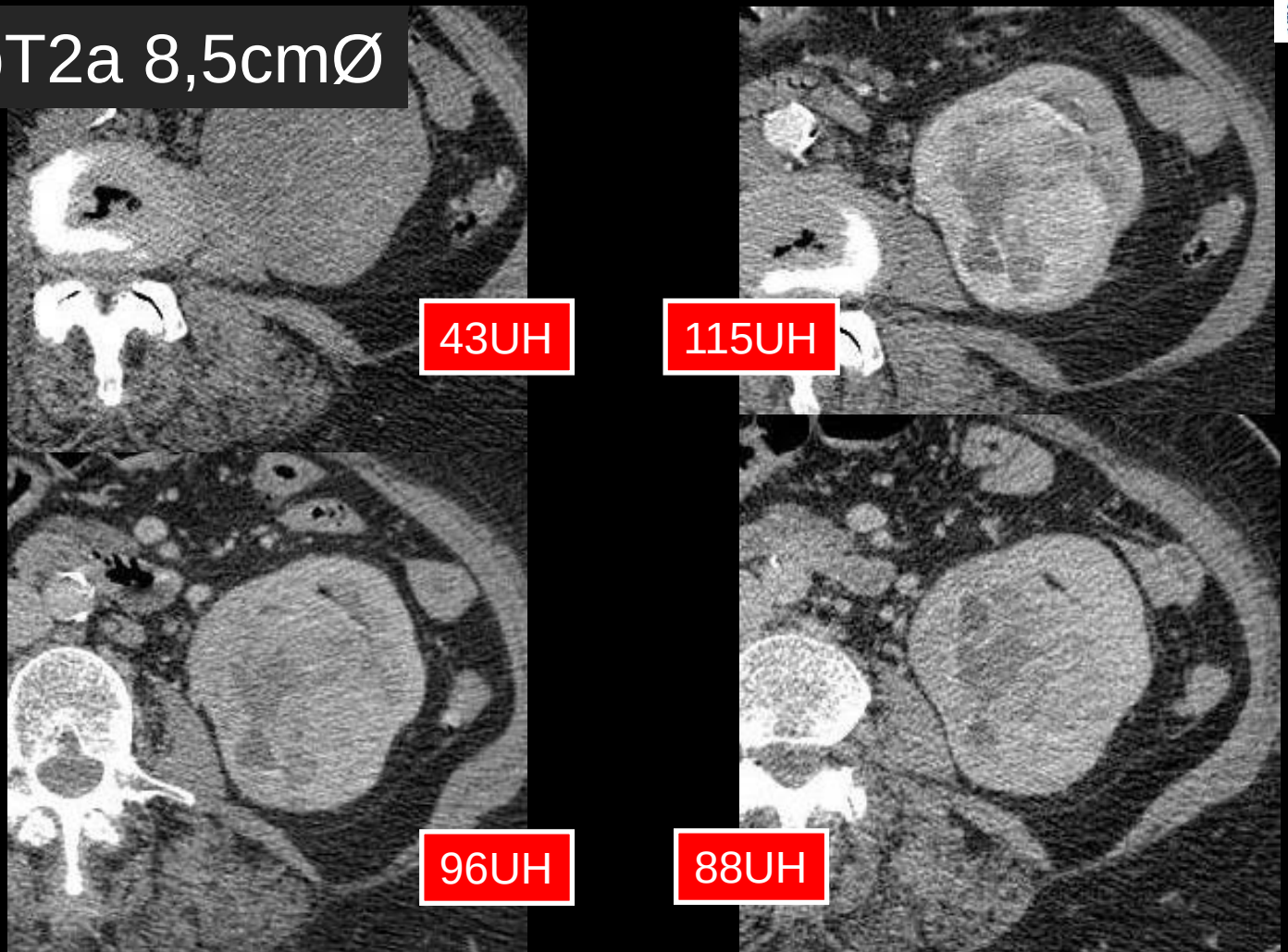
Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5

Tumeurs à cellules rénales

F3 pT2a 8,5cmØ



Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5b

Tumeurs à cellules rénales

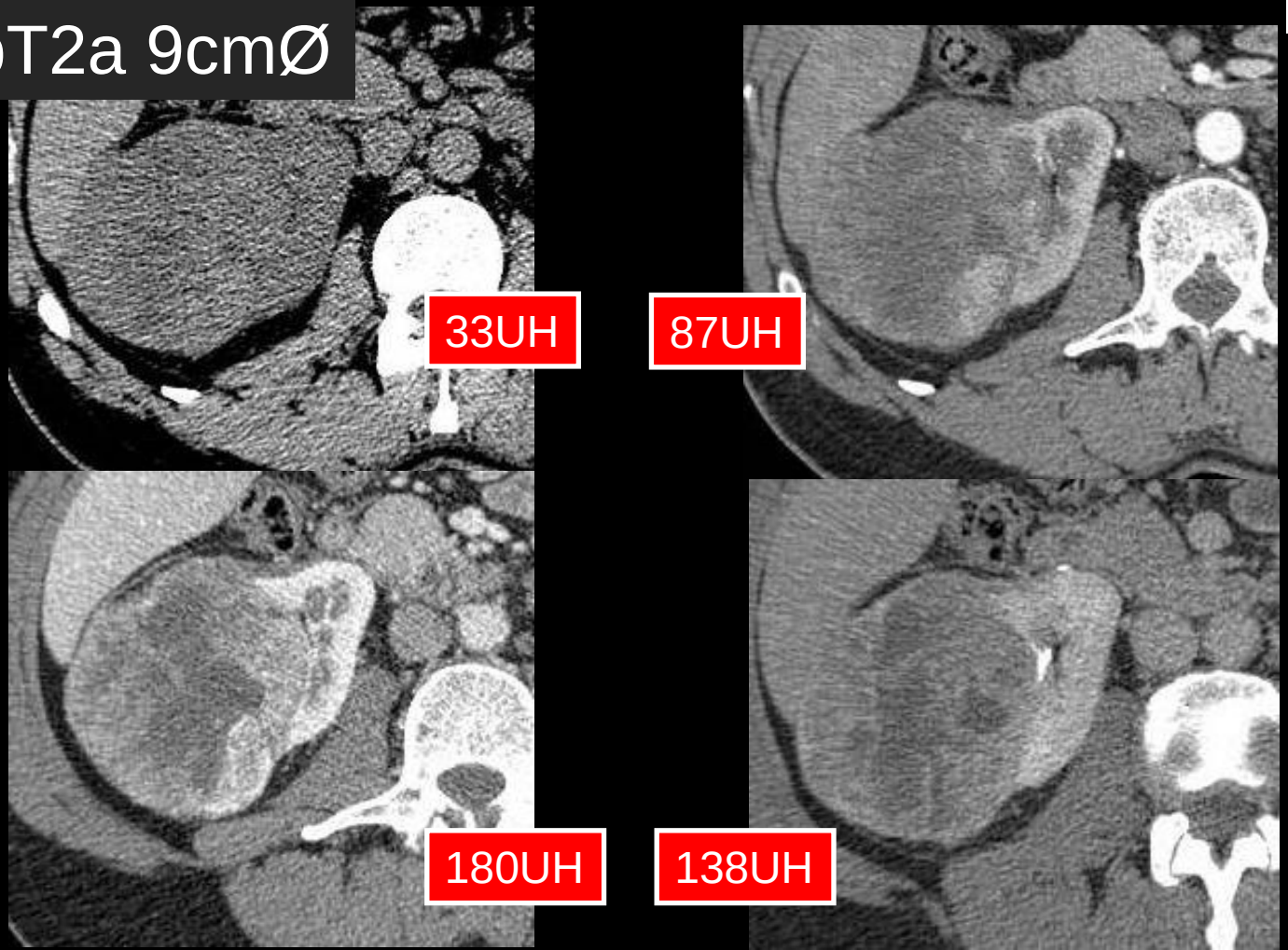
Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6

Tumeurs à cellules rénales

F4 pT2a 9cmØ

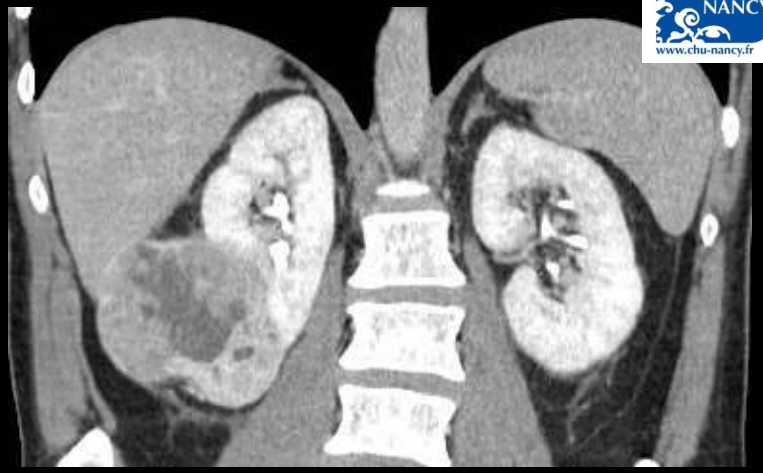


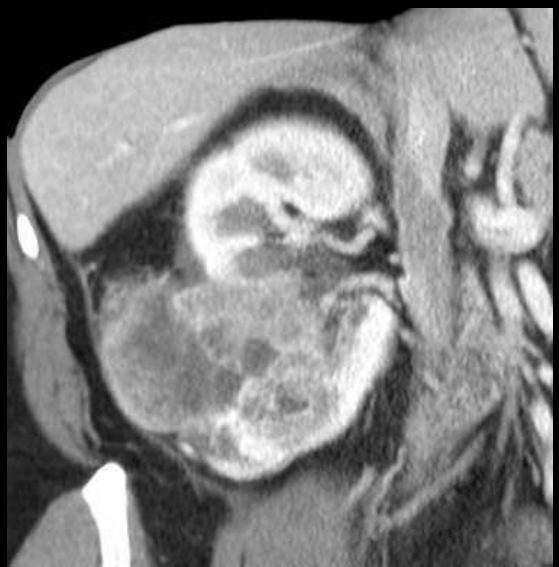
Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6b

Tumeurs à cellules rénales



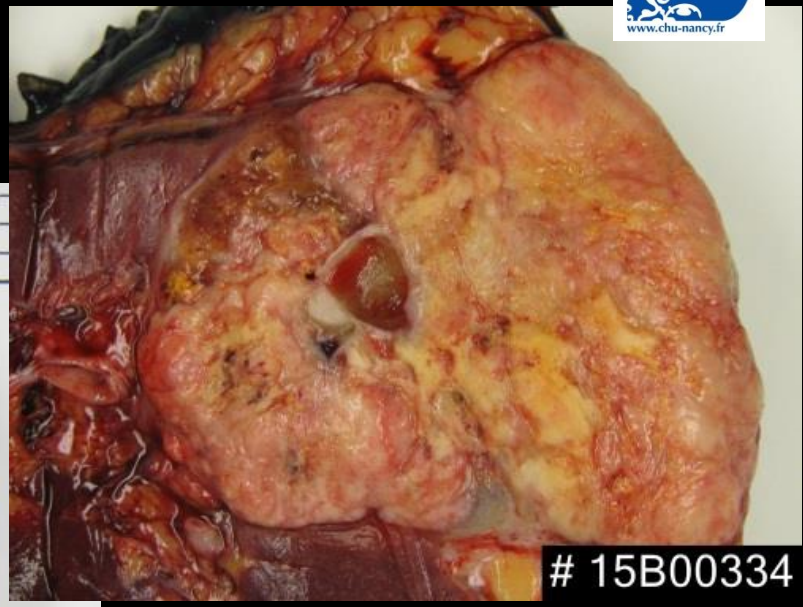


Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6t

Tumeurs à cellules rénales

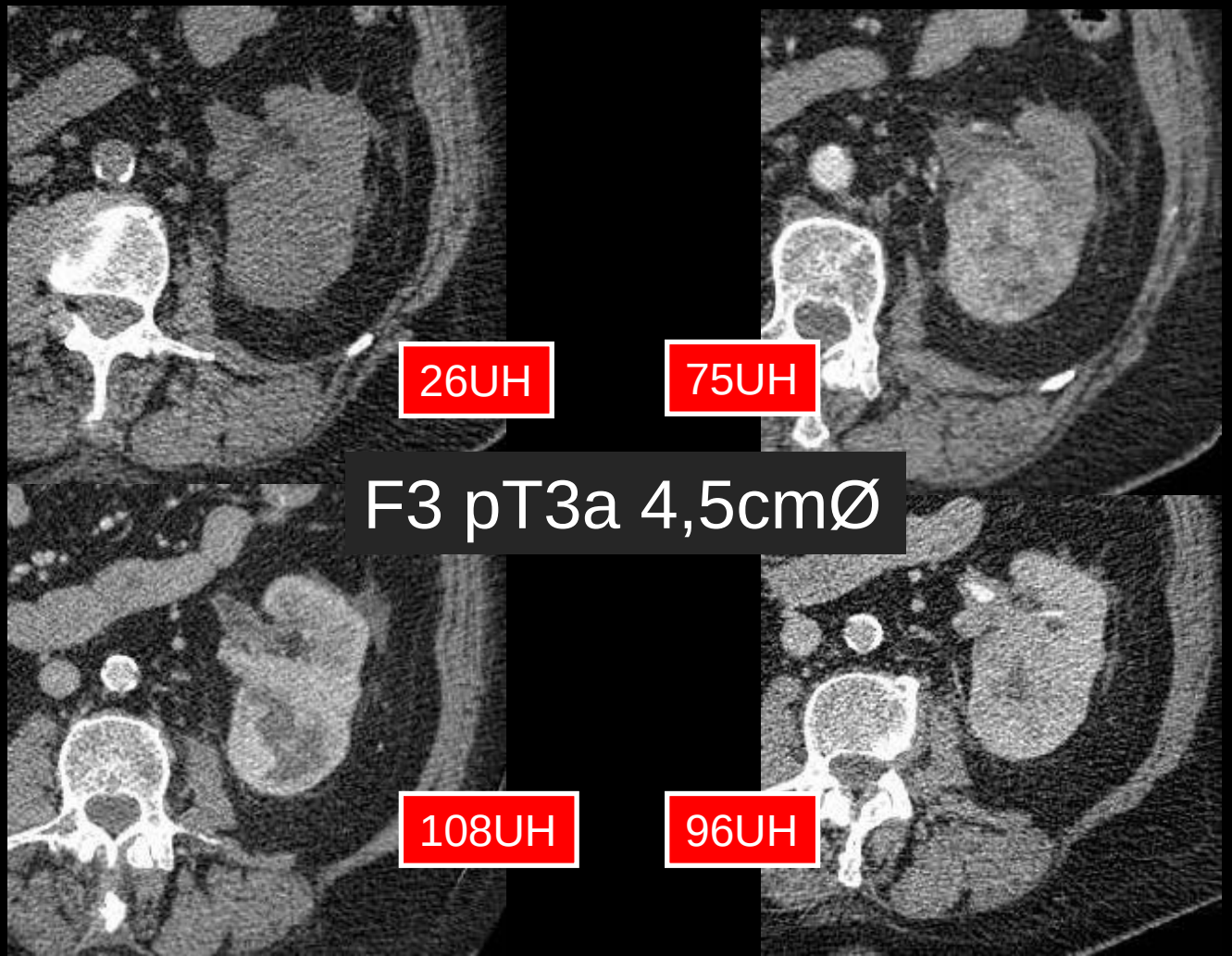


Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°7

Tumeurs à cellules rénales

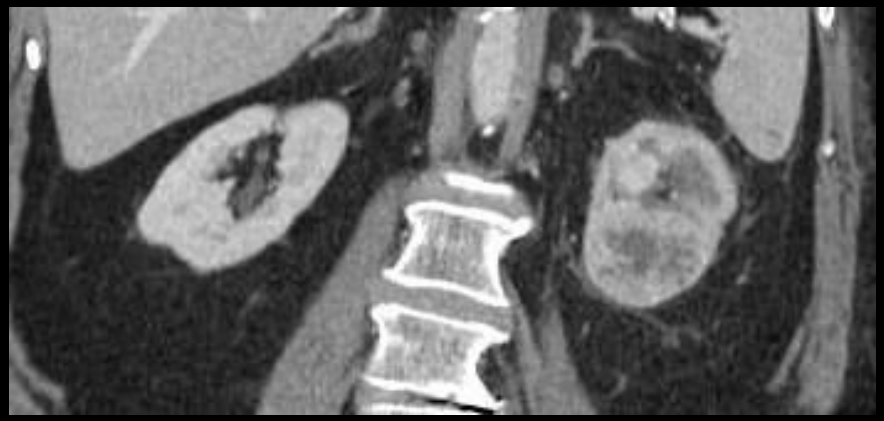


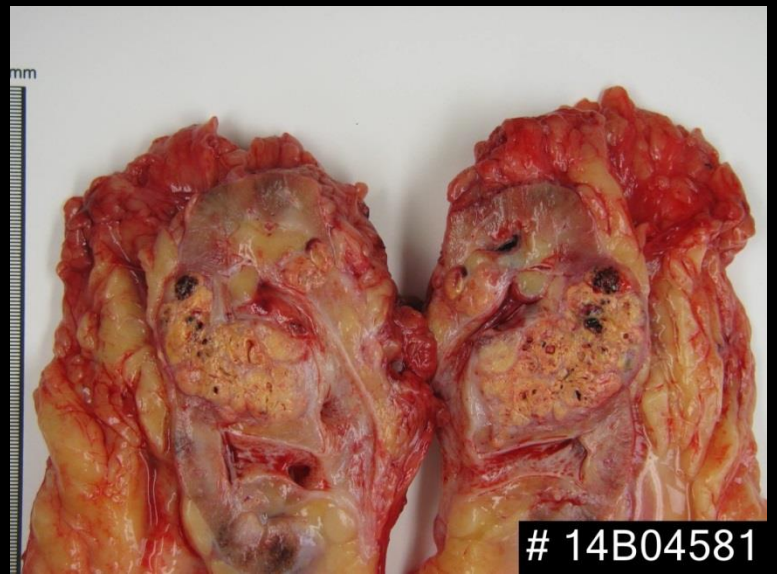
Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°7b

Tumeurs à cellules rénales



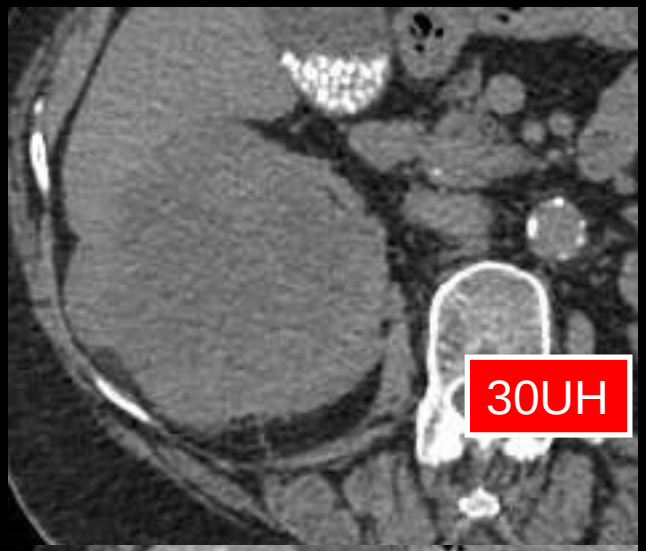


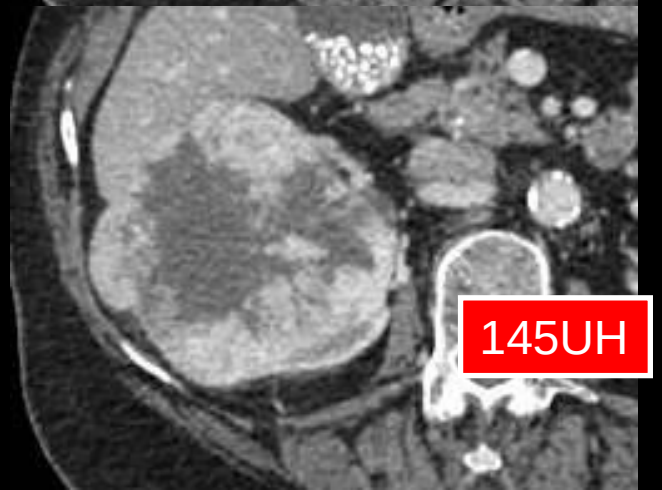
Carcinome à cellules claires

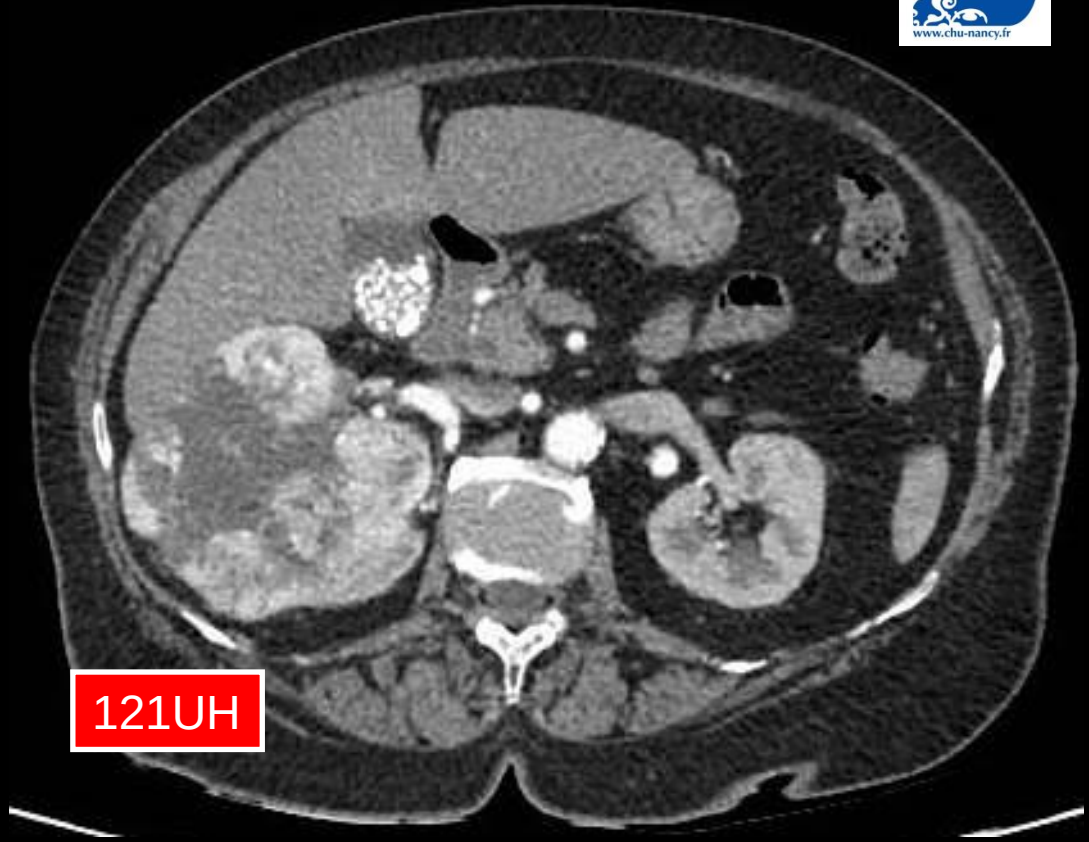
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°8

Tumeurs à cellules rénales







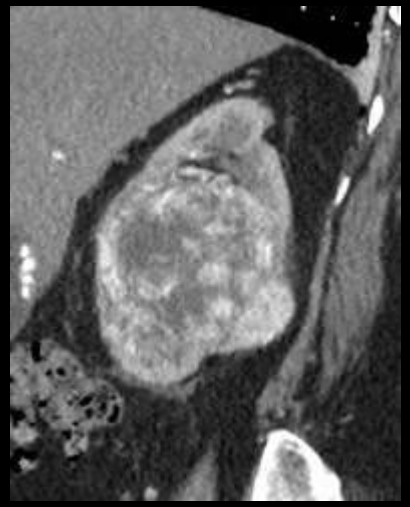
F2 pT3a 11cmØ

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°8b

Tumeurs à cellules rénales

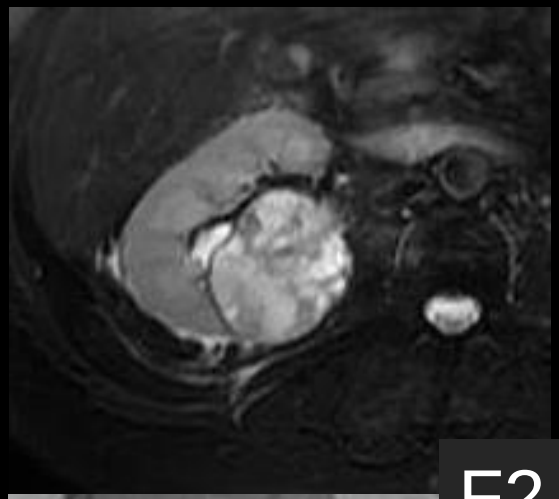


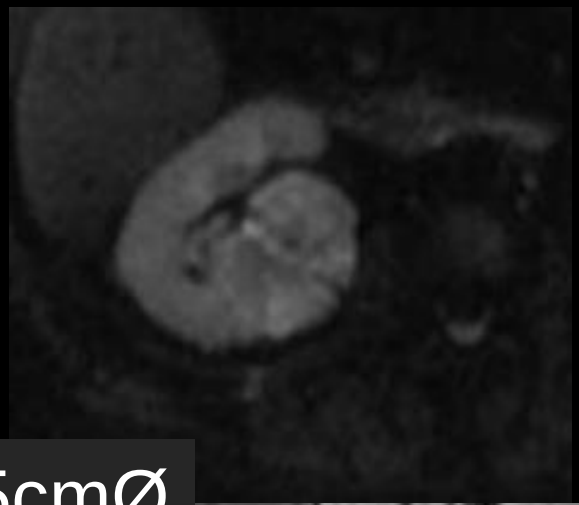
Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

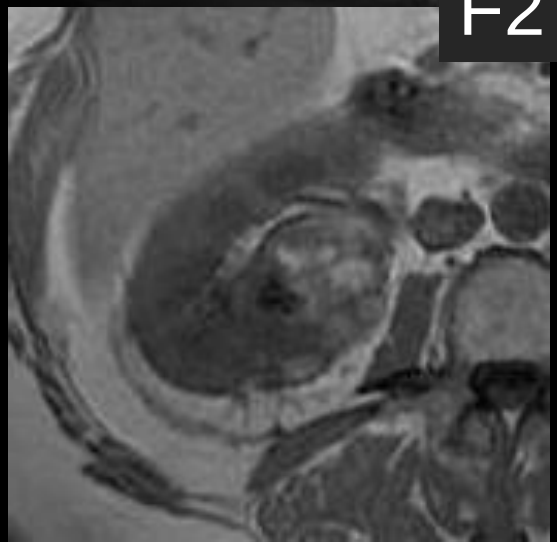
Cas n°9

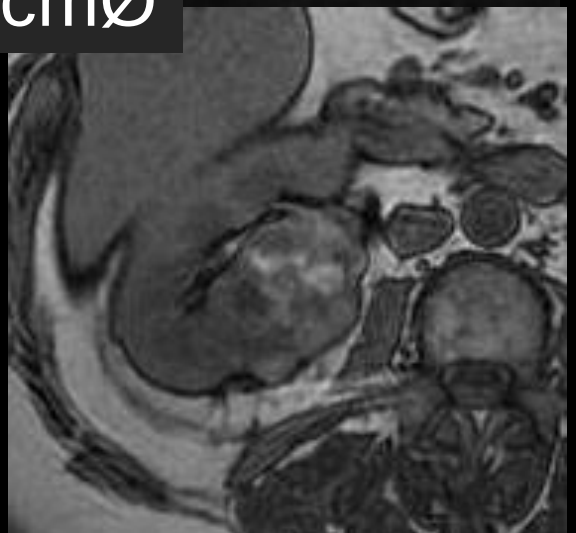
Tumeurs à cellules rénales





F2 pT3a 7,5cmØ



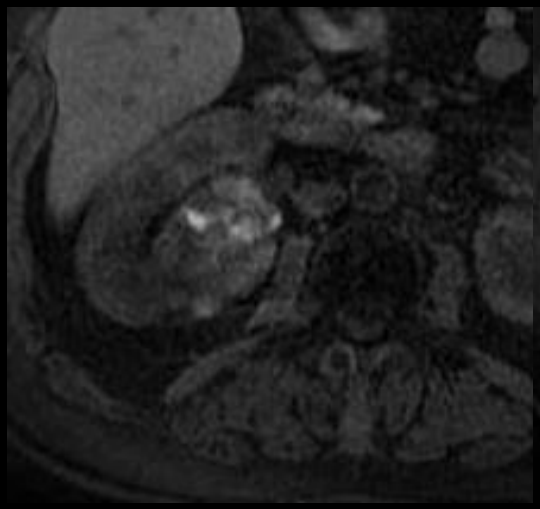


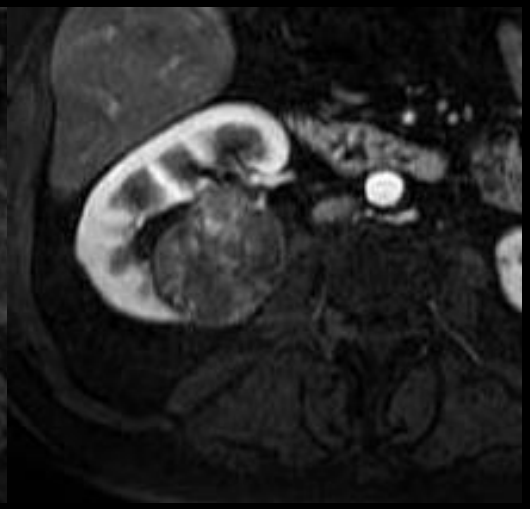
Carcinome à cellules claires

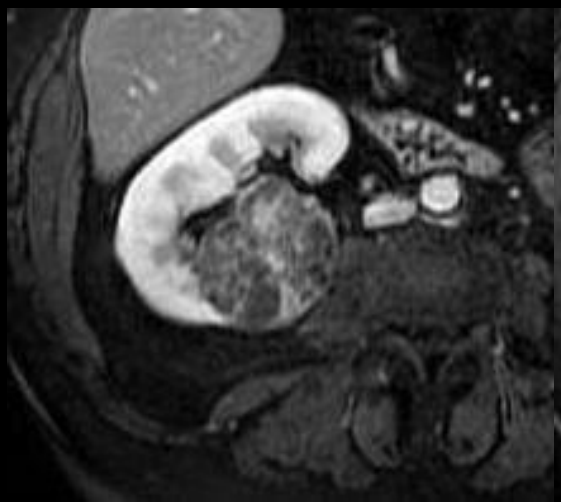
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

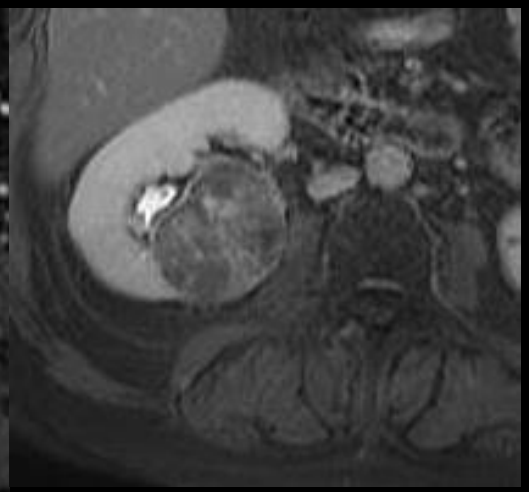
Cas n°9b

Tumeurs à cellules rénales









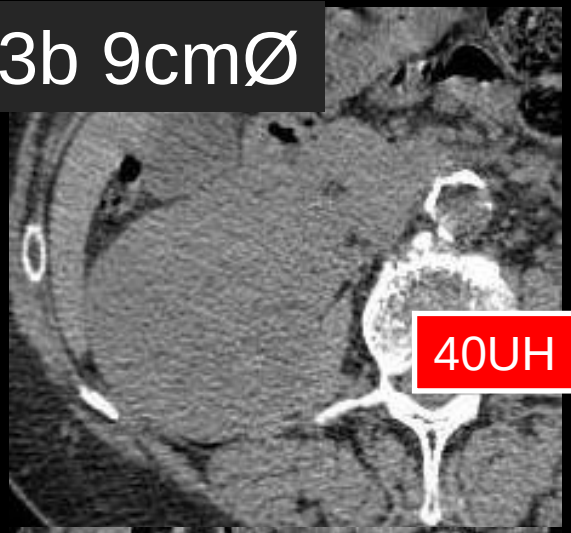
Carcinome à cellules claires

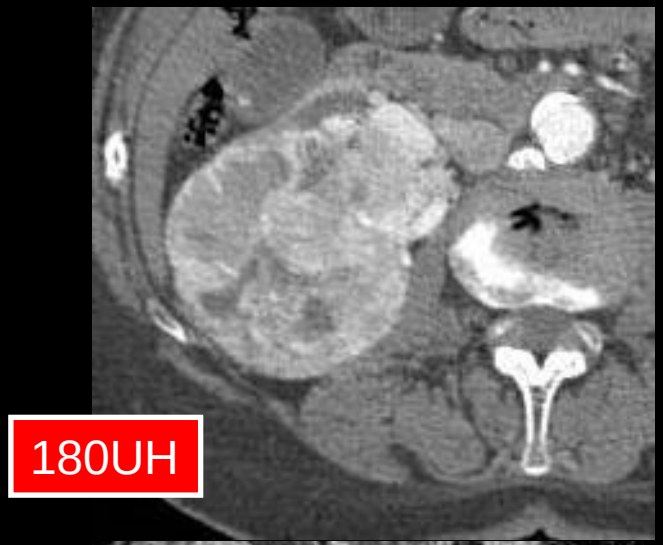
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

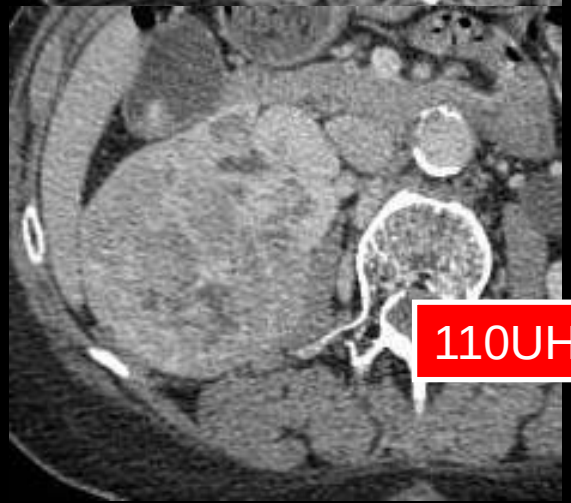
Cas n°10

Tumeurs à cellules rénales

F3 pT3b 9cmØ





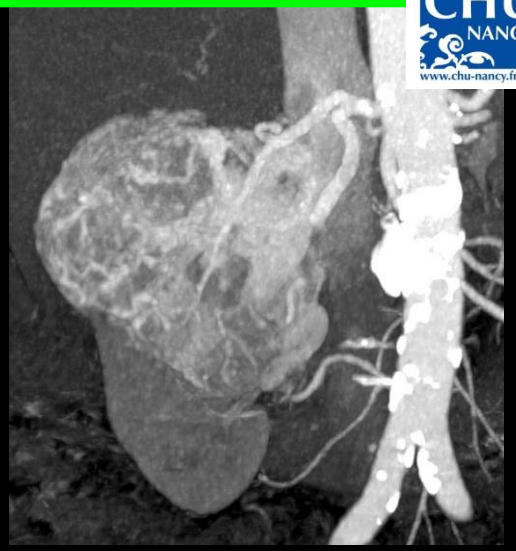


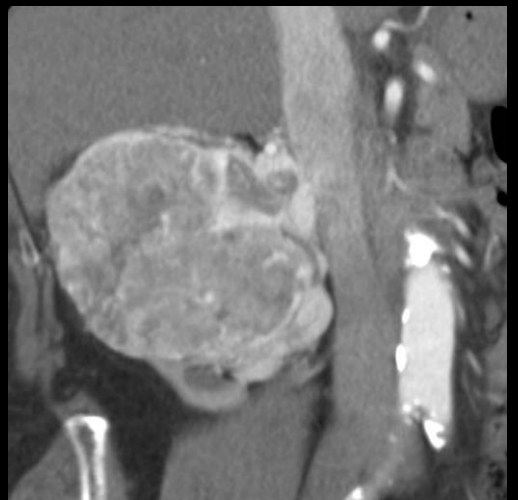
Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°10b

Tumeurs à cellules rénales



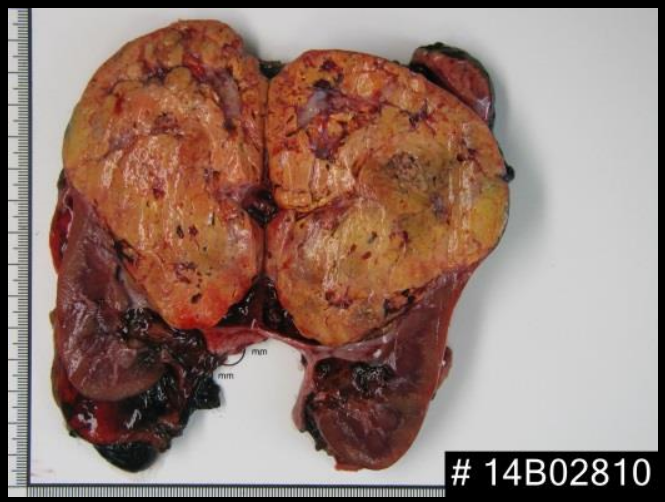


Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°10t

Tumeurs à cellules rénales



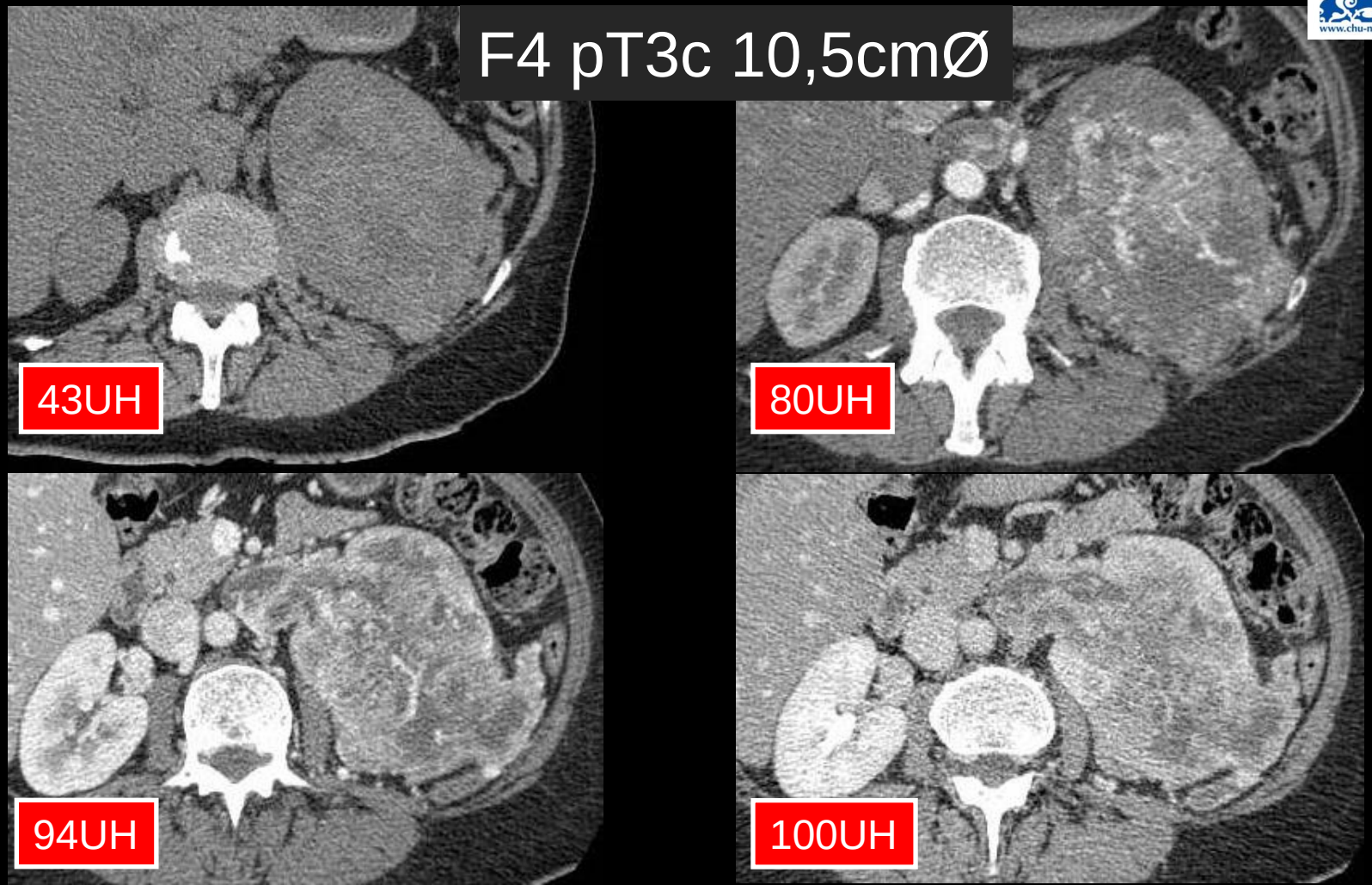
Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°11

Tumeurs à cellules rénales

F4 pT3c 10,5cmØ

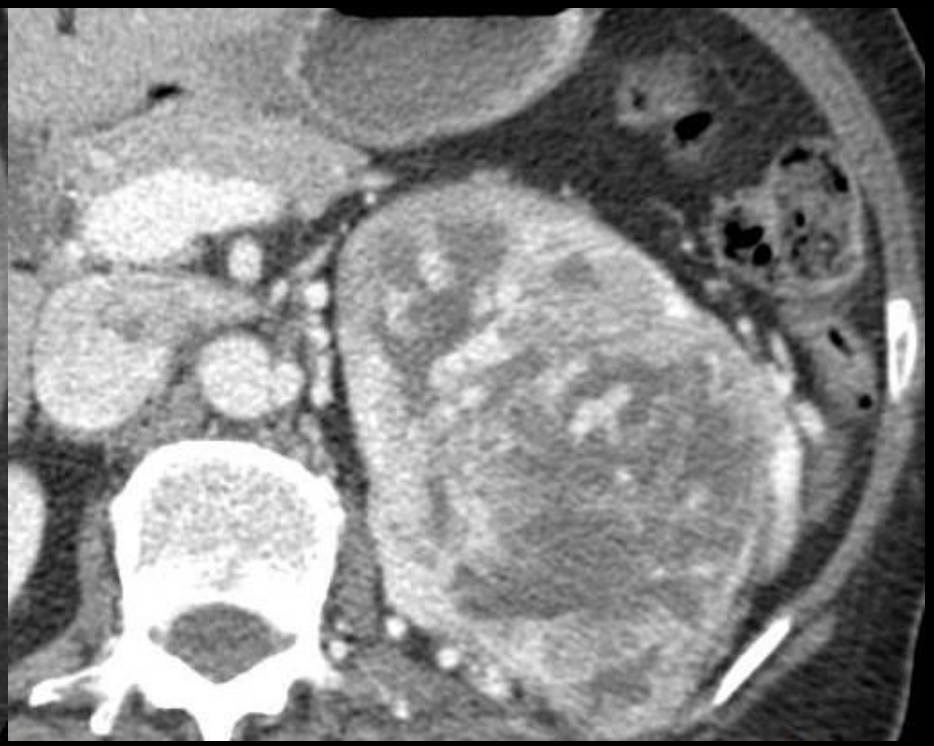


Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°11b

Tumeurs à cellules rénales

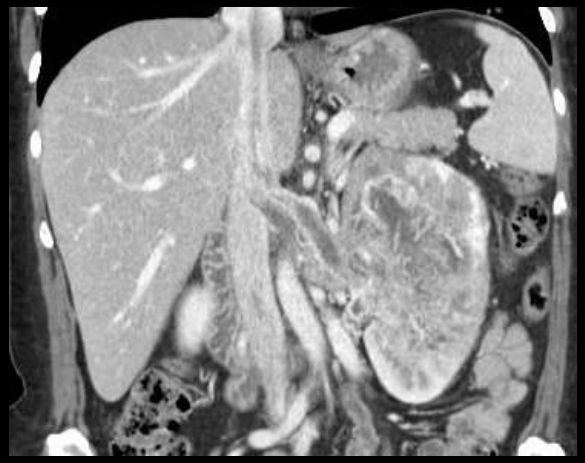


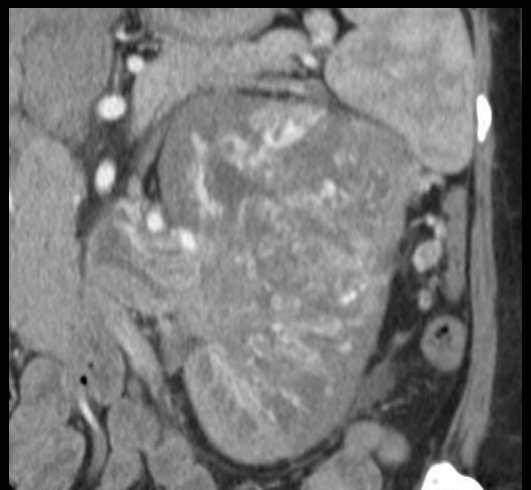
Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°11t

Tumeurs à cellules rénales



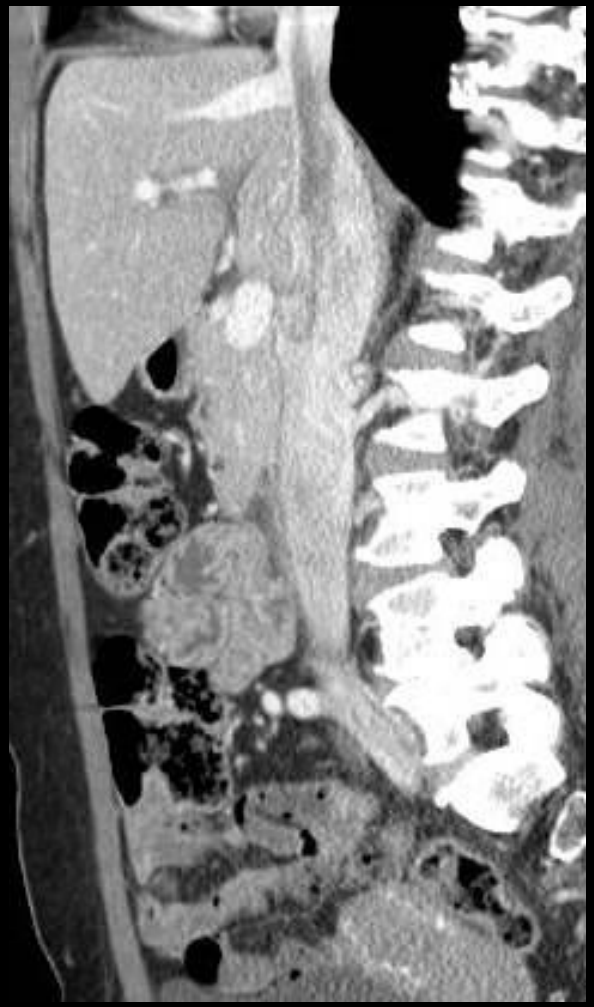


Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°11q

Tumeurs à cellules rénales



Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°11q

Tumeurs à cellules rénales

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°12

Tumeurs à cellules rénales

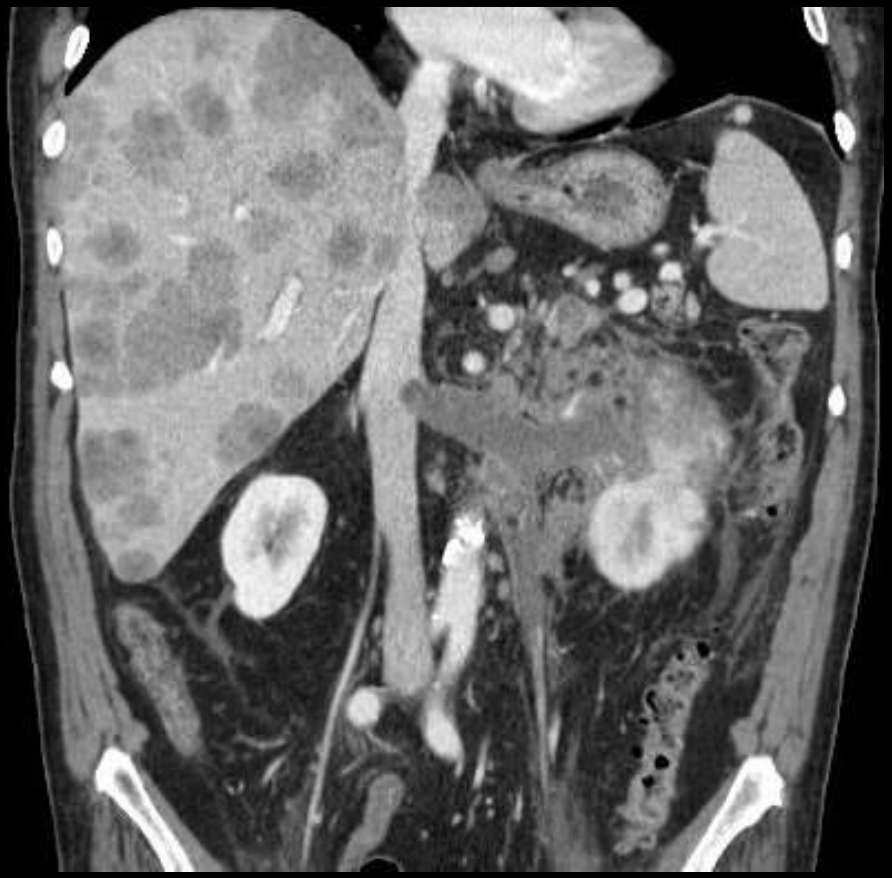
T4 N+ M+

Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°12b

Tumeurs à cellules rénales

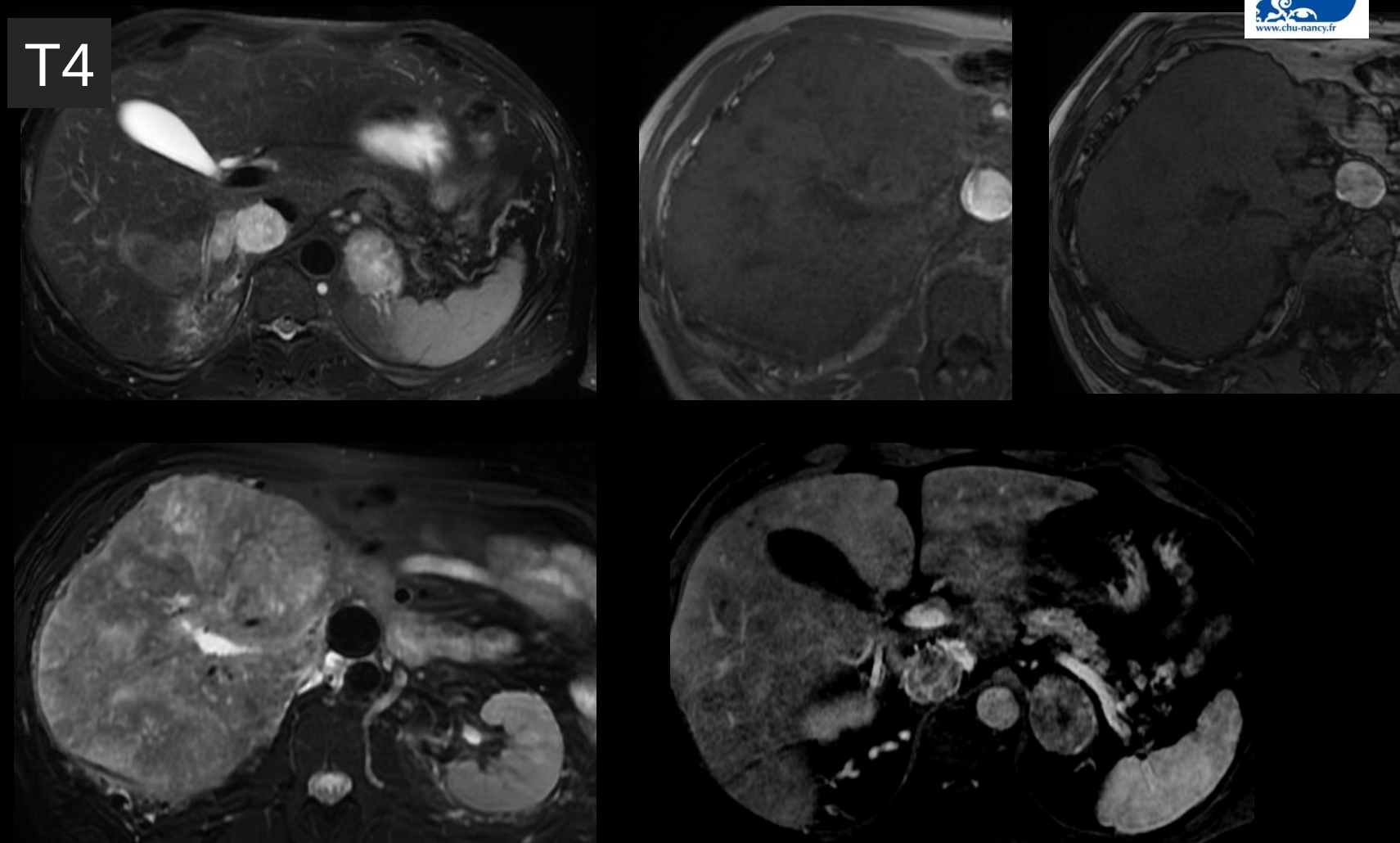


Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°13

Tumeurs à cellules rénales

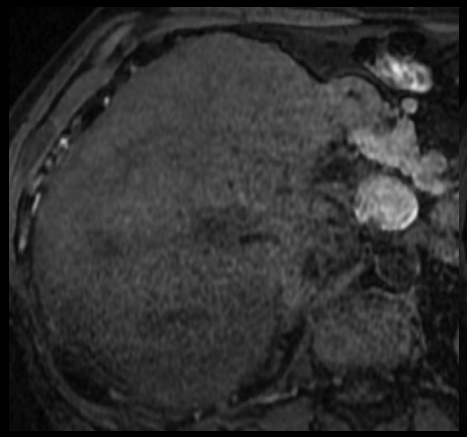
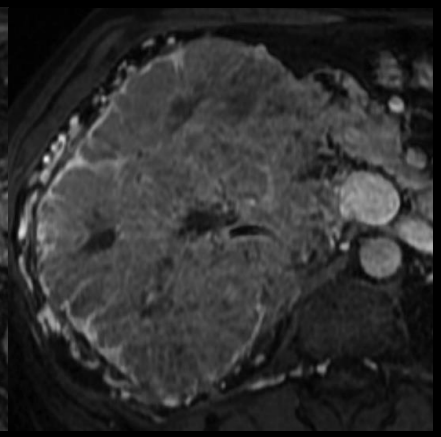
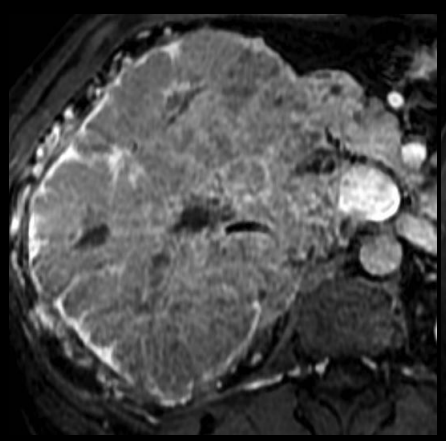
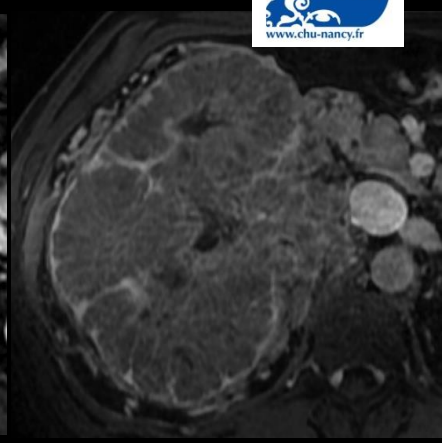
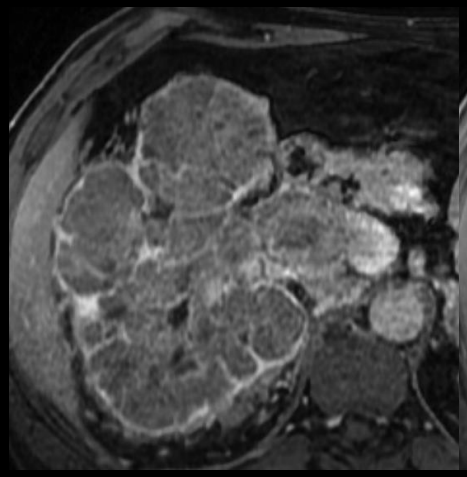
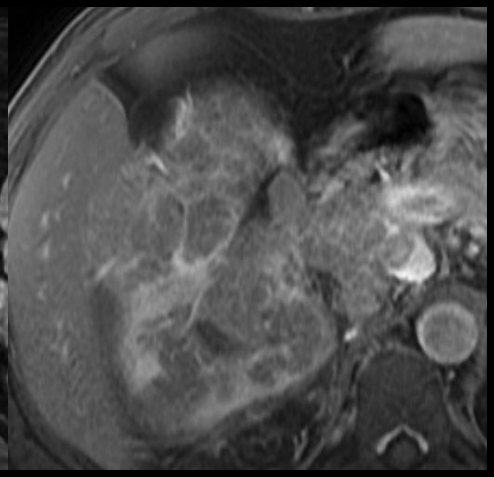
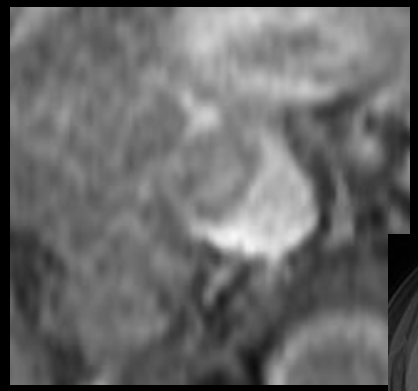
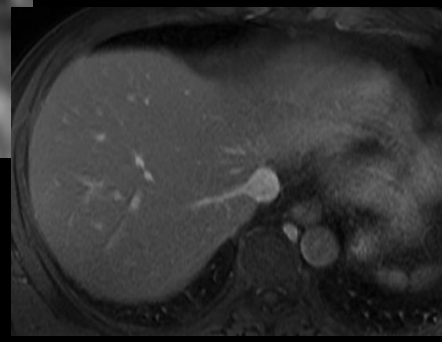


Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°13b

Tumeurs à cellules rénales

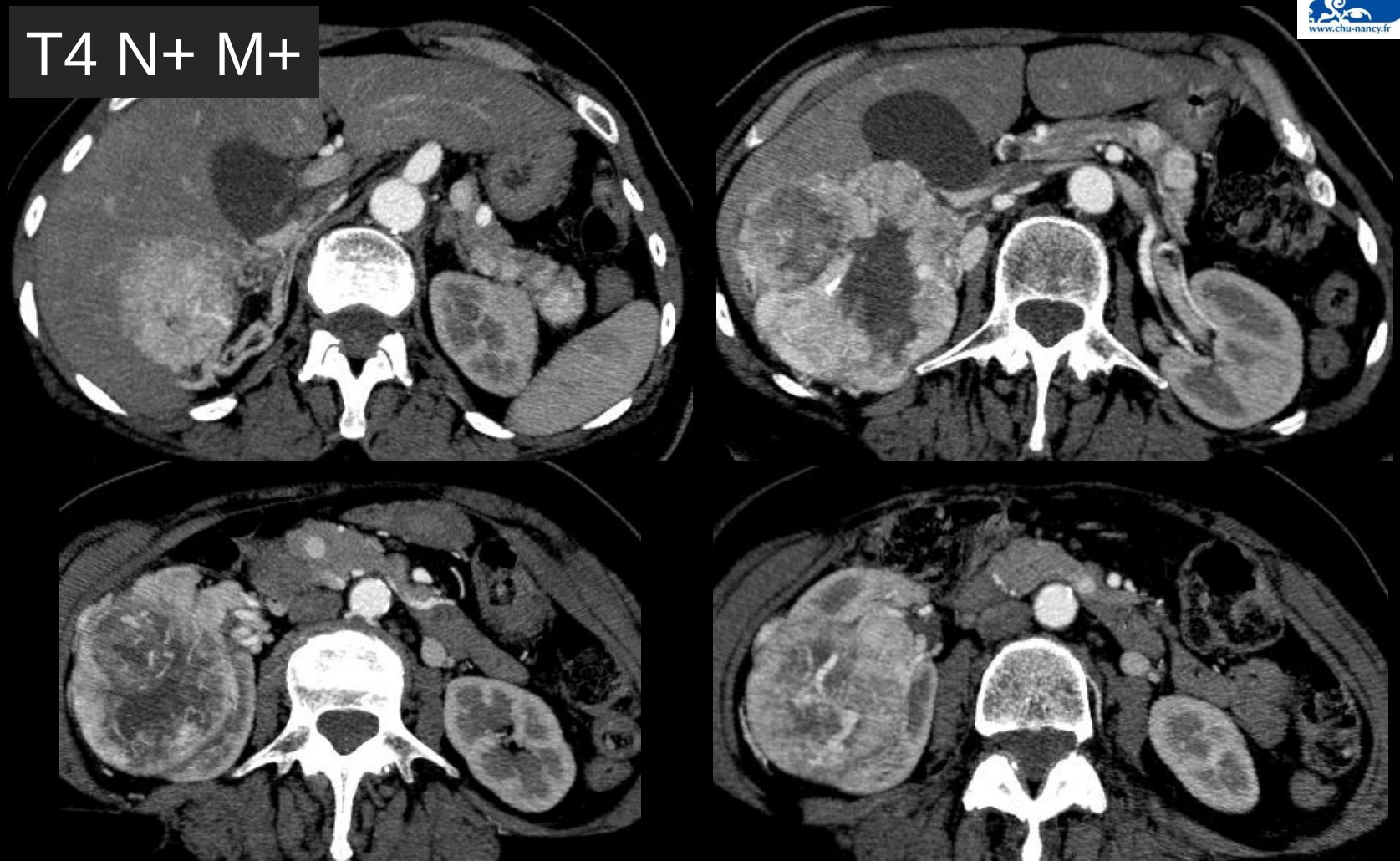
Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°14

Tumeurs à cellules rénales

T4 N+ M+

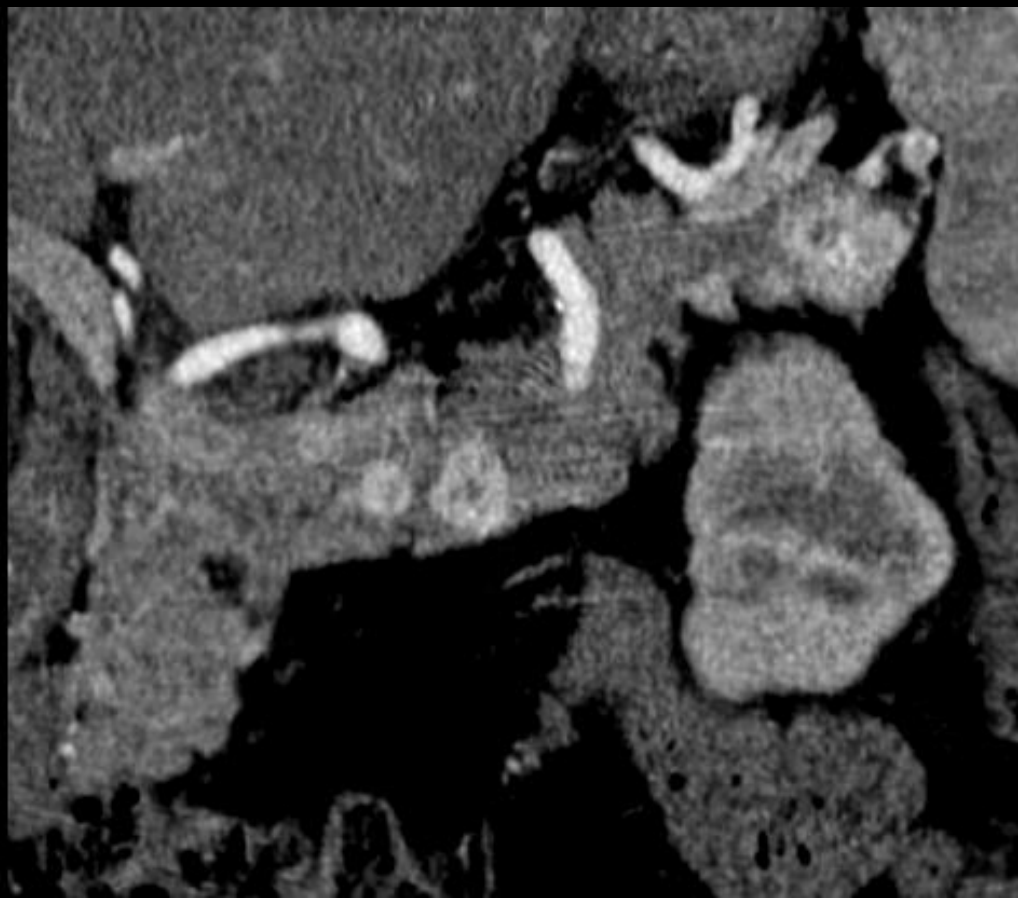


Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°14b

Tumeurs à cellules rénales

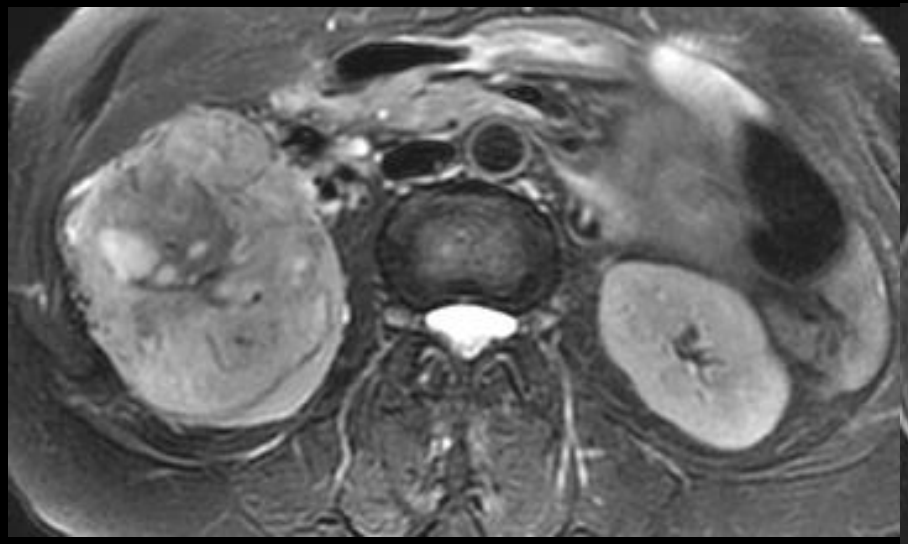


Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°14t

Tumeurs à cellules rénales

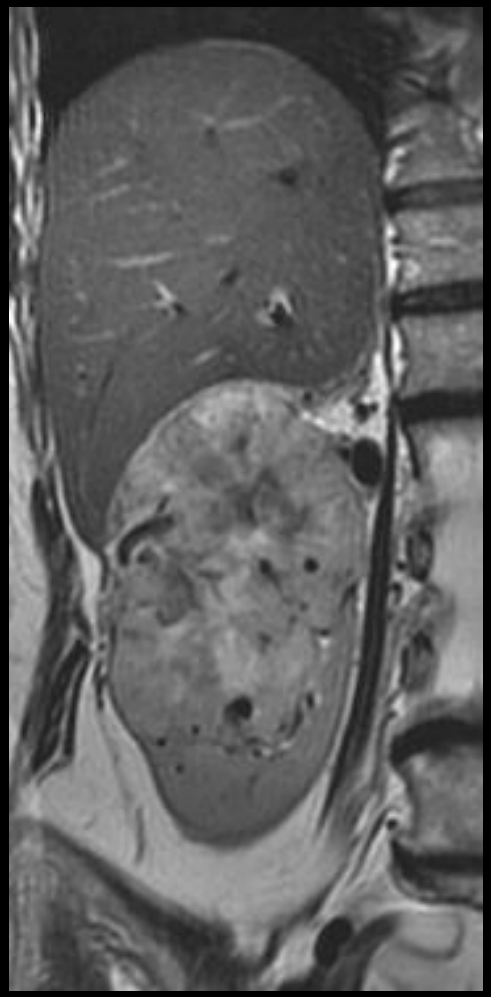


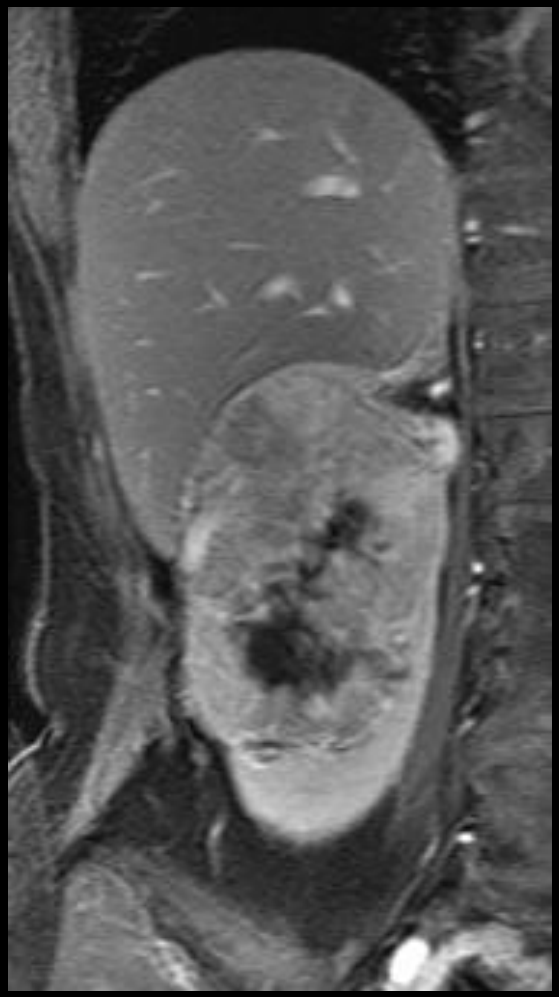
Carcinome à cellules claires

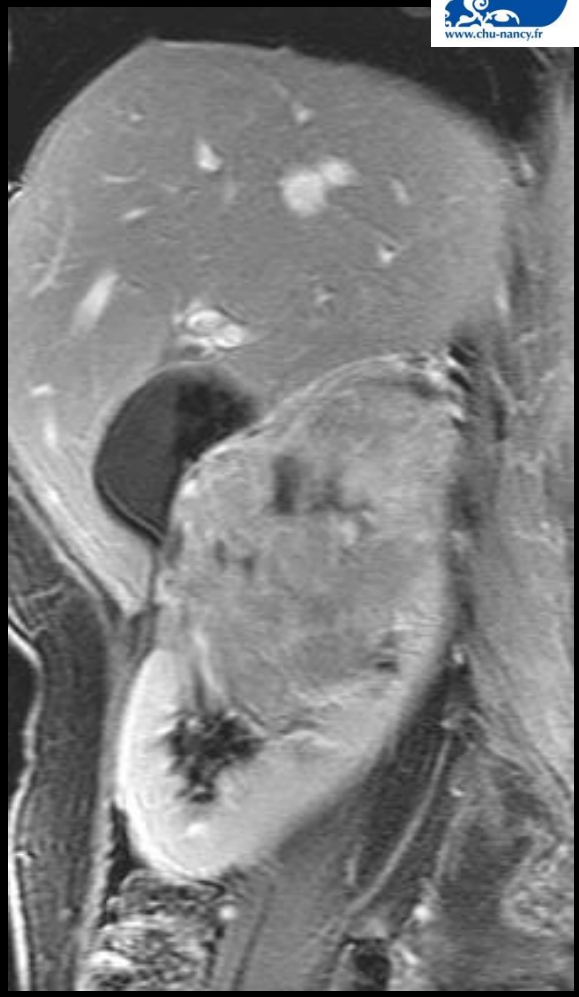
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°14q

Tumeurs à cellules rénales







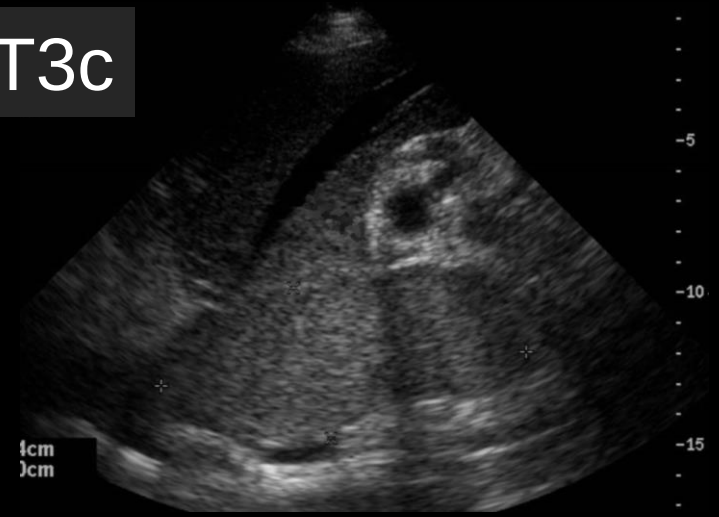
Carcinome à cellules claires

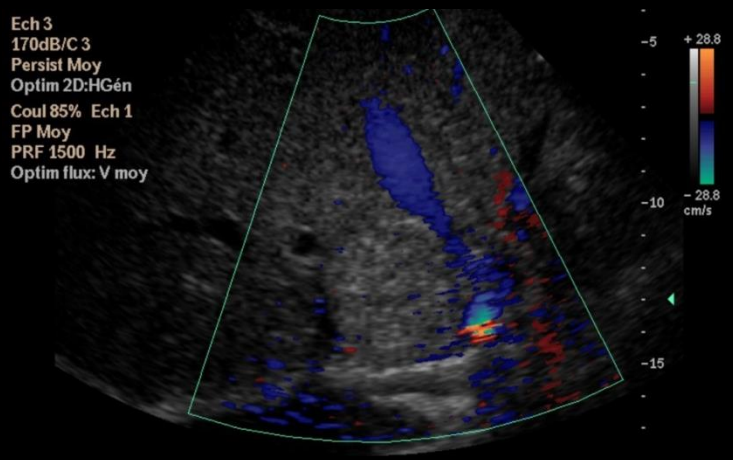
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

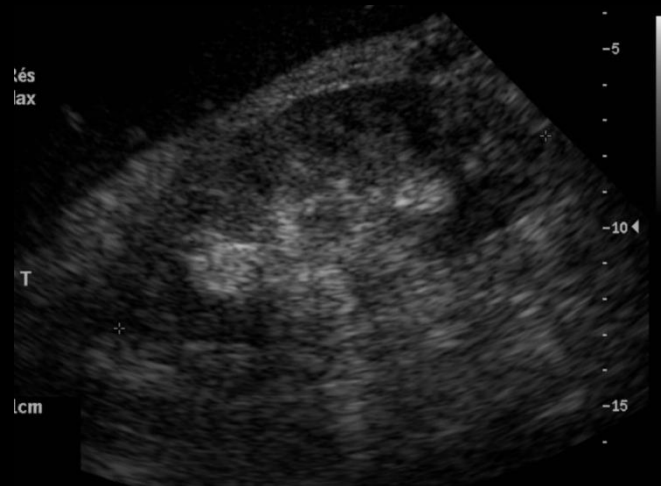
Cas n°15

Tumeurs à cellules rénales

T3c





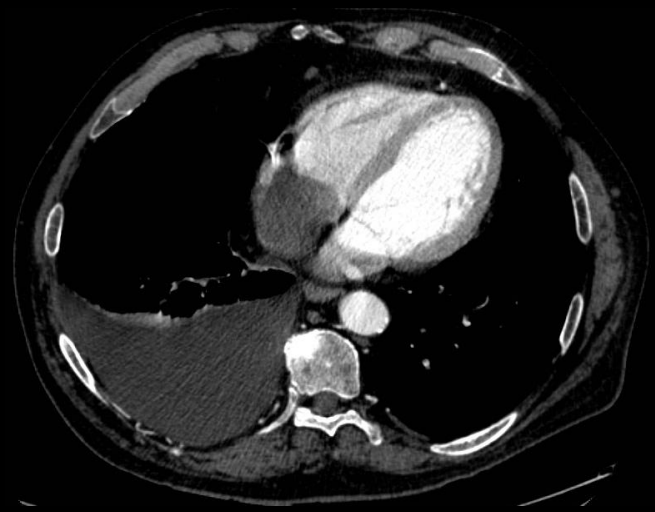


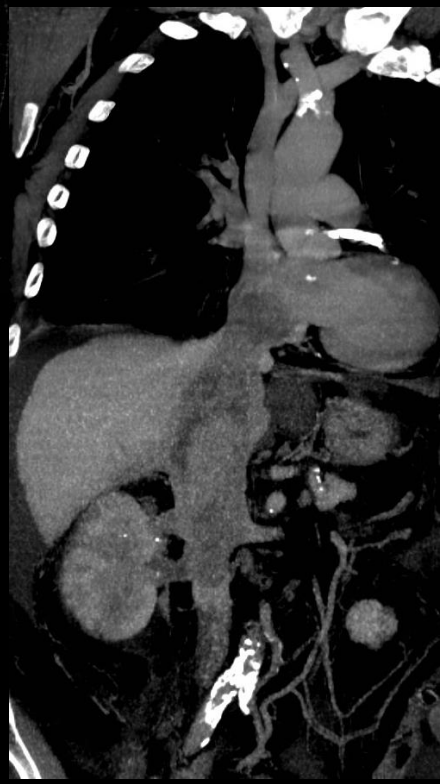
Carcinome à cellules claires

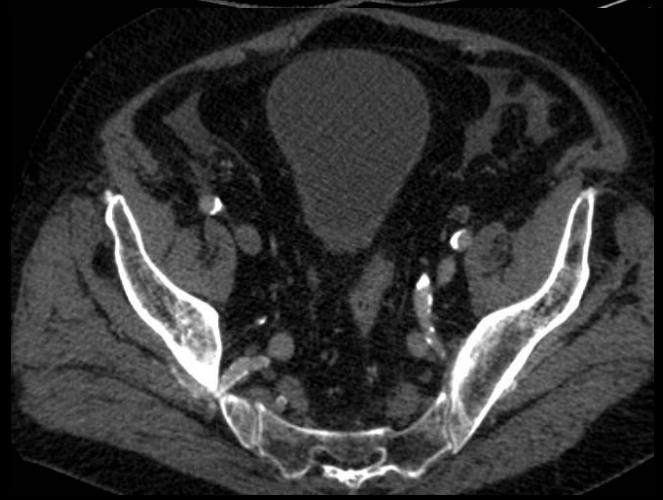
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°15b

Tumeurs à cellules rénales





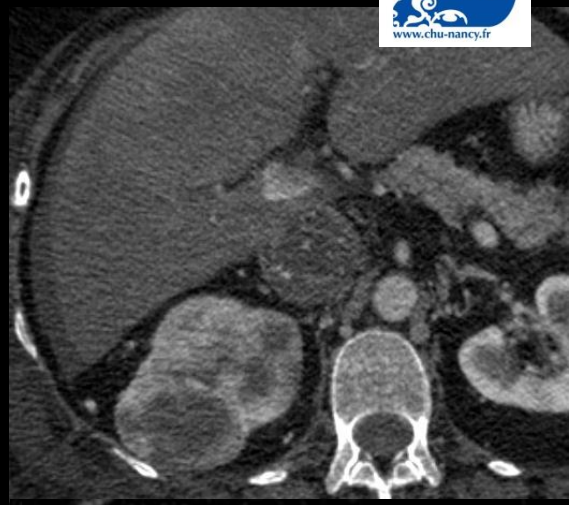
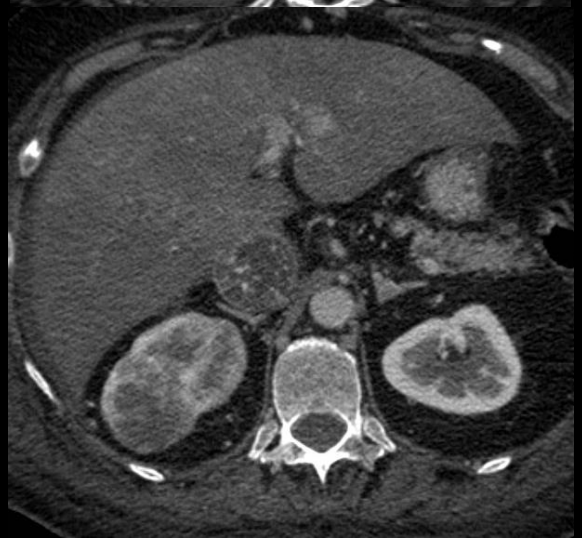


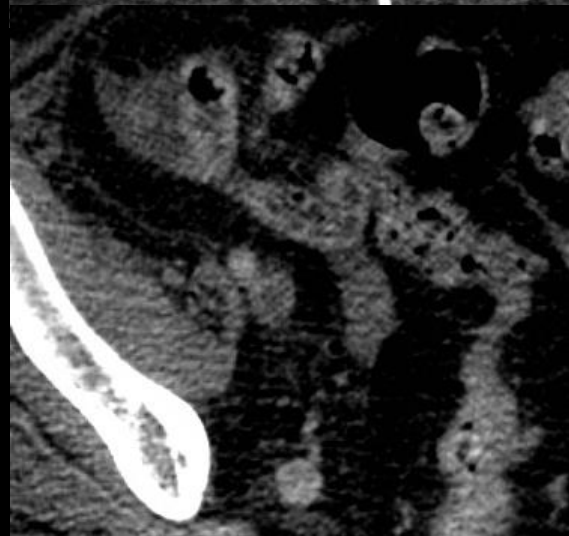
Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°15t

Tumeurs à cellules rénales

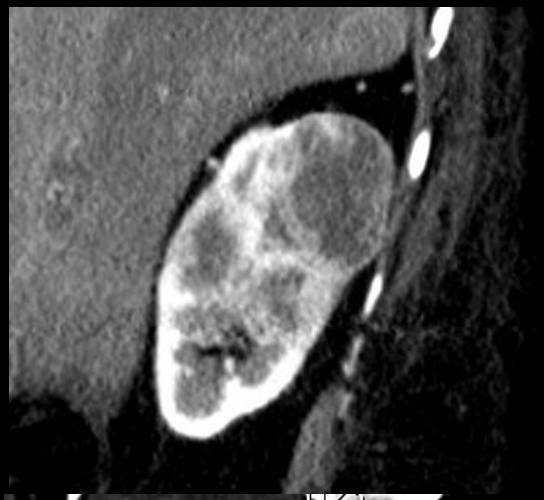


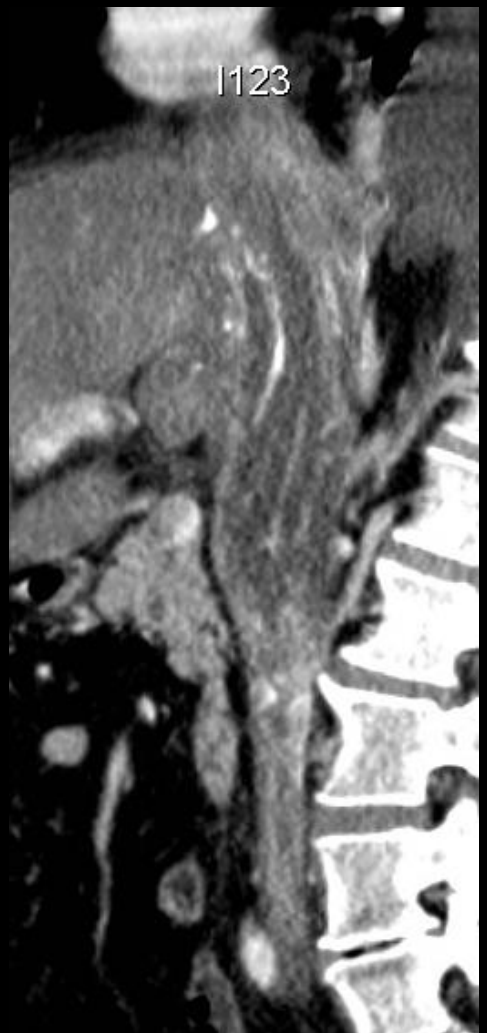
Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°15q

Tumeurs à cellules rénales





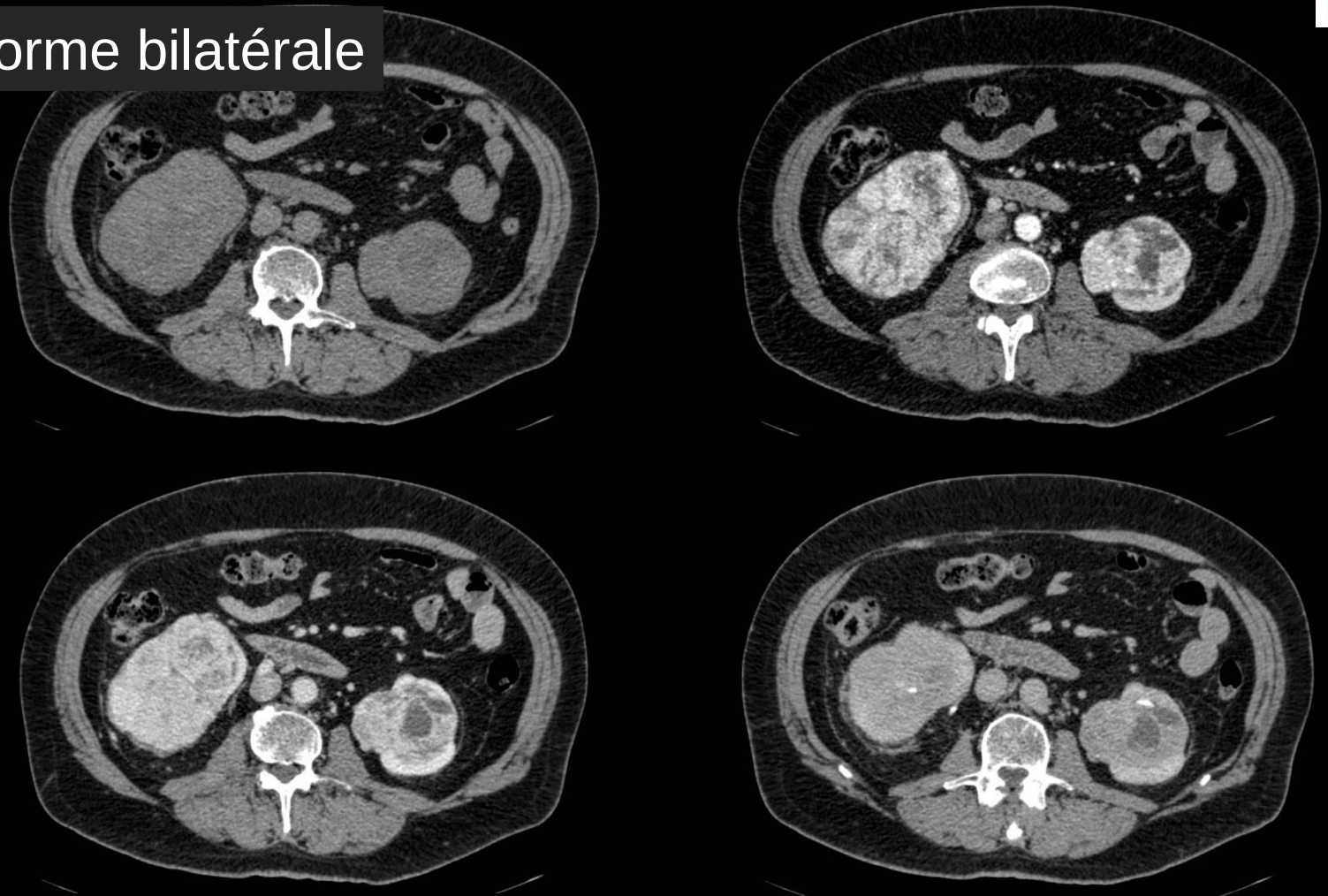
Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°16

Tumeurs à cellules rénales

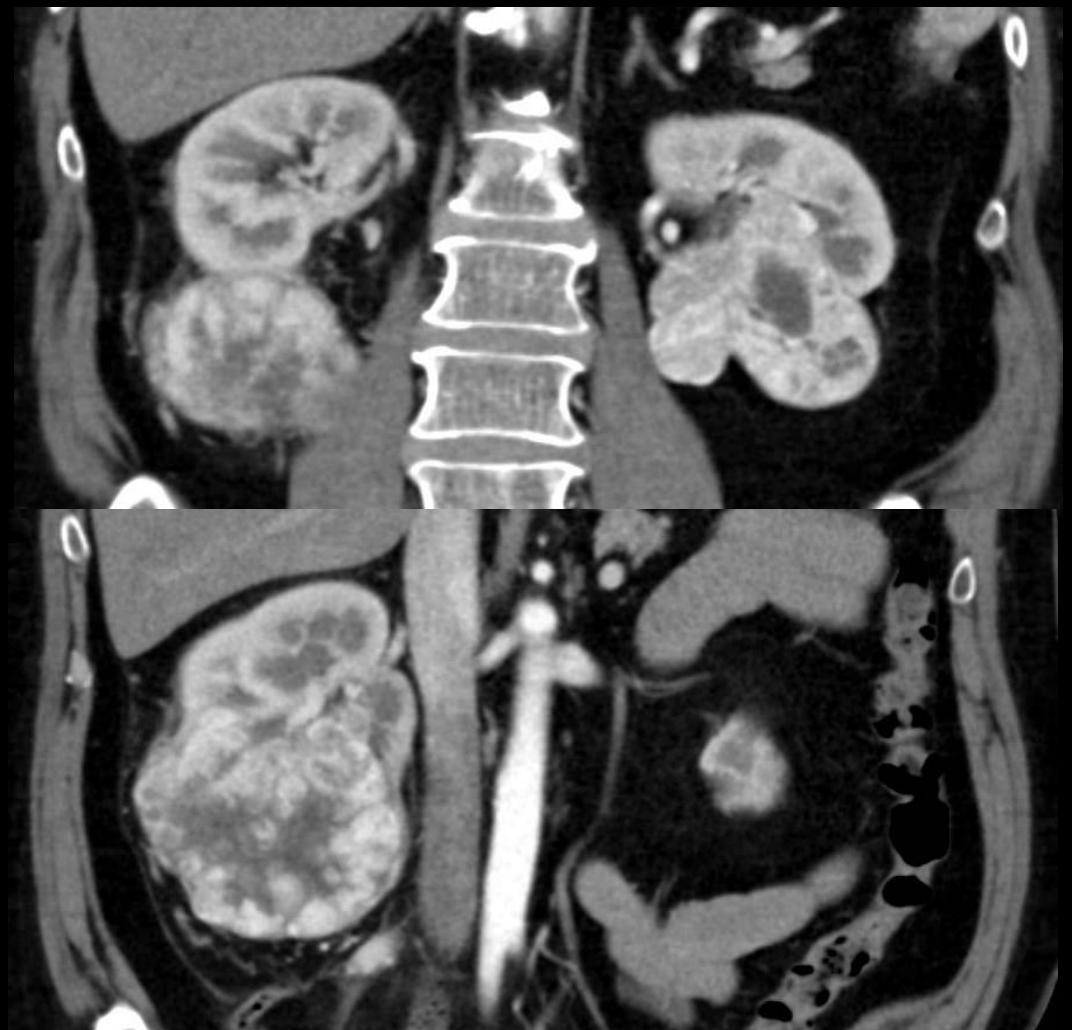
Forme bilatérale



Carcinome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°16b



Carcinome à cellules claires

Tumeurs à cellules rénales

CCR nécrosé pseudokystique

- Résulte d'une nécrose intra-tumorale extensive
- 20% des CCR kystiques du rein
- Macro : contenu nécrotique et paroi épaisse et irrégulière, formant des végétations ou des épaississements nodulaires constitués de cellules tumorales d'architecture compacte ou papillaire te de fibrose
- Micro : absence d'épithélium tumoral continu bordant la cavité remplie de débris nécrotiques et hémorragiques

Carcinome à cellules claires

CCR d'architecture kystique uniloculaire

- Résulte d'une croissance kystique uniloculaire intrinsèque
- 7% des cas
- Macro : lésion constituée d'une paroi généralement épaisse et irrégulière limitant une zone centrale kystique remplie de liquide jaune clair, comparable à celui d'un kyste banal, ou parfois d'un liquide trouble ou hémorragique
- Micro : 2 groupes :
  - Lésion à paroi composée de cellules tumorales tapissée par un revêtement fibreux
  - Lésion délimitée par un épithélium continu de cellules tumorales, de type clair ou chromophile, formant parfois des éléments papillaires

Carcinome à cellules claires

Tumeurs à cellules rénales

Cancer développé dans la paroi d'un kyste

- Eventualité exceptionnelle
- Macro : nodule isolé, développé sur la paroi du kyste et correspondant à un cancer bien différencié, à cellules claires ou chromophiles
- Mécanismes éthiopathogéniques évoqués :
  - Obstruction tubulaire par la tumeur avec formation d'un kyste sentinelle qui incorpore secondairement le cancer dans sa paroi
  - Relation de voisinage simple, la tumeur venant s'invaginer dans le kyste
  - Développement d'un carcinome sur le versant endokystique de la paroi d'un kyste, à partir de son épithéliu (VHL = terrain favorisant)
- A contrario, dans la populatin générale, le kyste simple du rein ne constitue pas une lésion précurseur du cancer et n'est pas suspecte de dégénérescence

Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs à cellules rénales

- Représente de 1 à 4% des carcinomes rénaux
- 40% de l'ensemble des tumeurs kystiques du rein
- Correspond à des tumeurs se présentant sous forme de multiples kystes de taille variable
- Âge moyen 50 ans (30 à 80 ans)
- Prédominance masculine (1,5/1)
- Variante de bas grade et d'excellent pronostic (survie à 5ans = 95%)
- Diagnostic différentiel avec les carcinomes kystisés et le néphrome kystique de l'adulte

TABLE II. — Diagnostic elements of multilocular clear cell cystic carcinoma.

Clinique	2H/1F ; âge moyen 50 ans	
Macro-scopie	Bien limitée, nombreux kystes (exclusivement)	
Histologie	Kystes bordés d'une à plusieurs assises de cellules claires	
	Petits nids cellulaires dans les cloisons	
IHC	EMA+/- ; CK+/- ; CD68-	
Diagnostics différentiels	Carcinome à cellules claires kystisé :	massifs épithéliaux + quelques kystes
	Carcinome tubulo kystique de bas grade :	cellules non claires en clou de tapissier, septa fibreux épais
	Néphrome kystique :	une seule assise de cellules éosinophiles,
		en clou de tapissier,
		pas de nids cellulaire dans les cloisons

Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Macroscopie

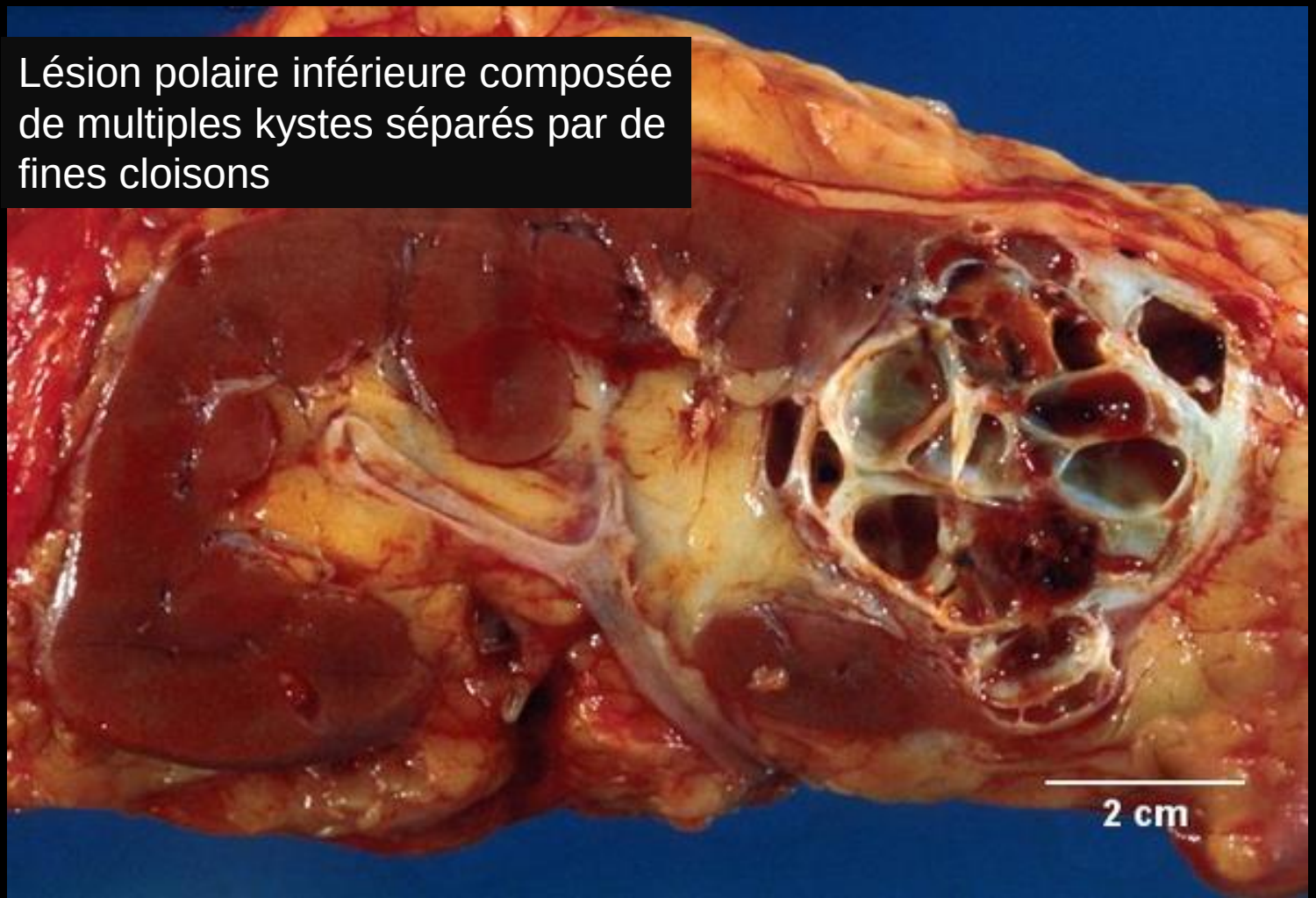
- Masse unique, bien limitée, séparée du parenchyme par une pseudocapsule fibreuse, les kystes de taille variable, sont séparés par de fins septa, sans contingent solide avec un contenu séreux ou hémorragique

Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales

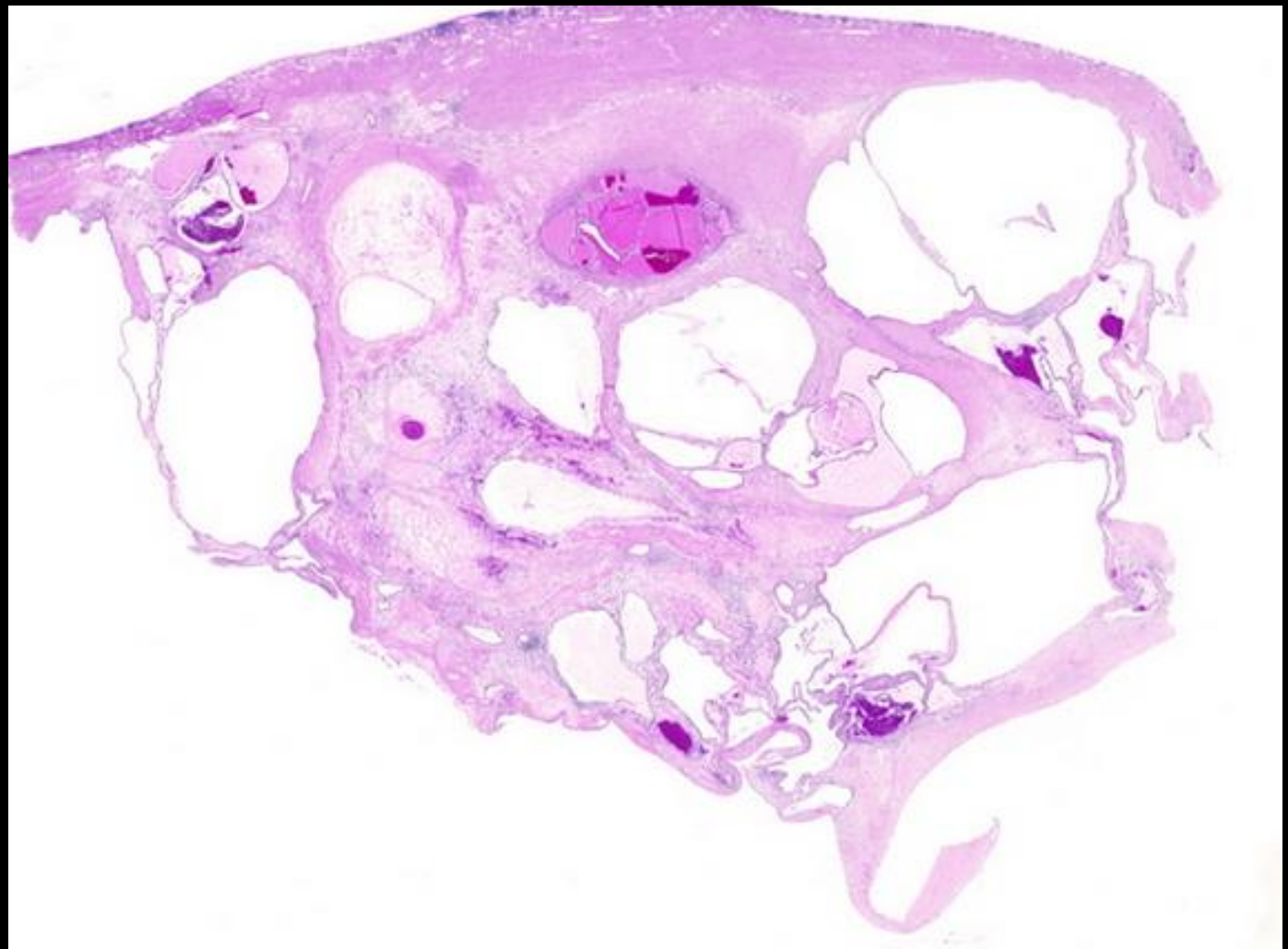


Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Tumeurs à cellules rénales

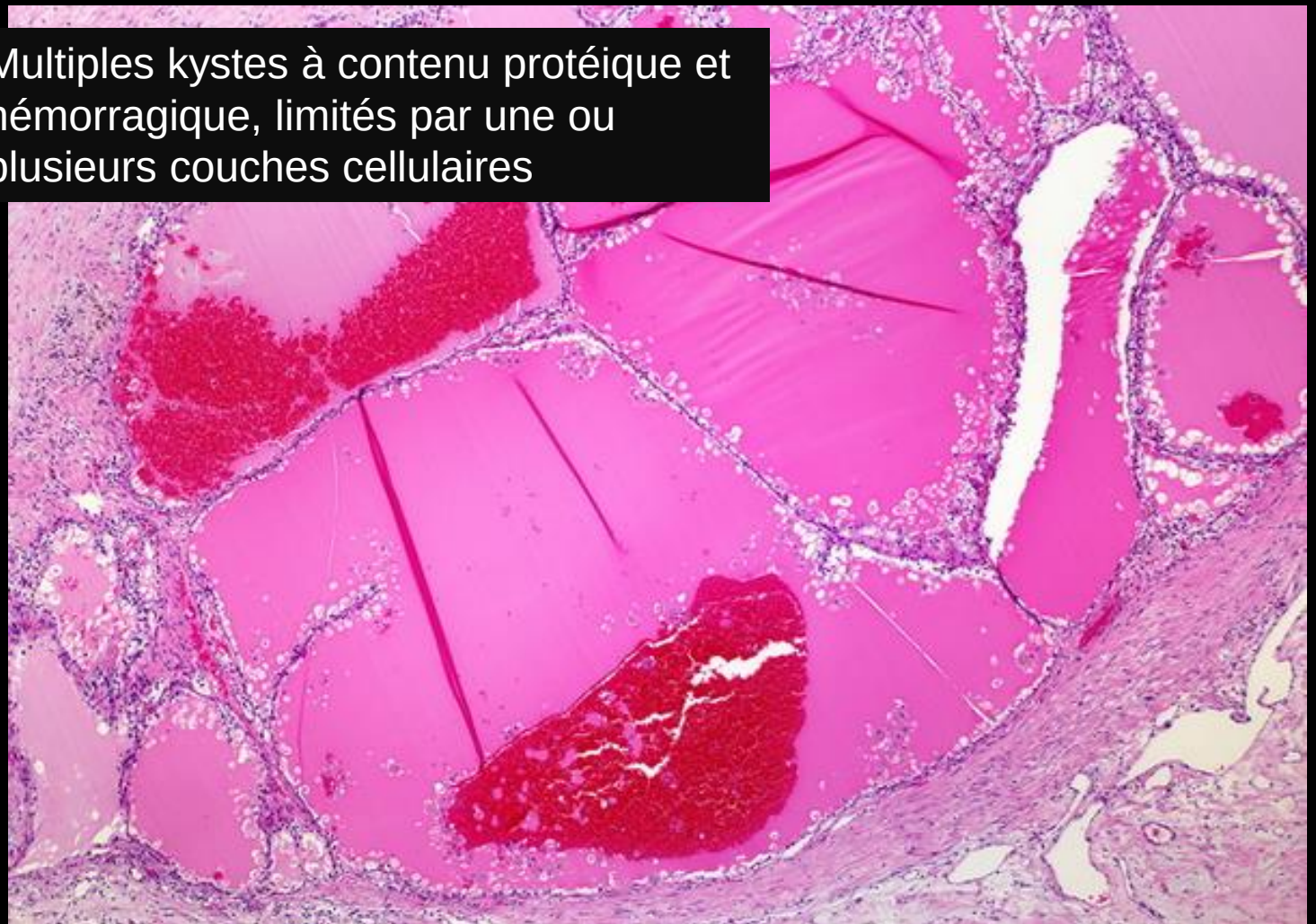
- Masse expansive entourée par une capsule constituée de nombreux kystes avec septa contenant de petits nodules solides ou des amas de cellules claires
- Les septa sont parfois bordés d'une ou plusieurs couches cellules claires pouvant former de petites touffes
- Les noyaux sont ronds, petits, denses (grade de Fuhrman 1 ou 2)
- Le stroma richement vasculaire plus ou moins inflammatoire, présente des plages fibreuses plus ou moins œdémateuses, des dépôts d'hémosidérine, des macrophages spumeux, des cristaux de cholestérol et plus rarement des foyers de calcification ou d'ossification , on y retrouve les cellules tumorales à petits noyaux sombres sous forme de petits amas (pas de nodule expansif)

Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires



Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Multiples kystes à contenu protéique et hémorragique, limités par une ou plusieurs couches cellulaires

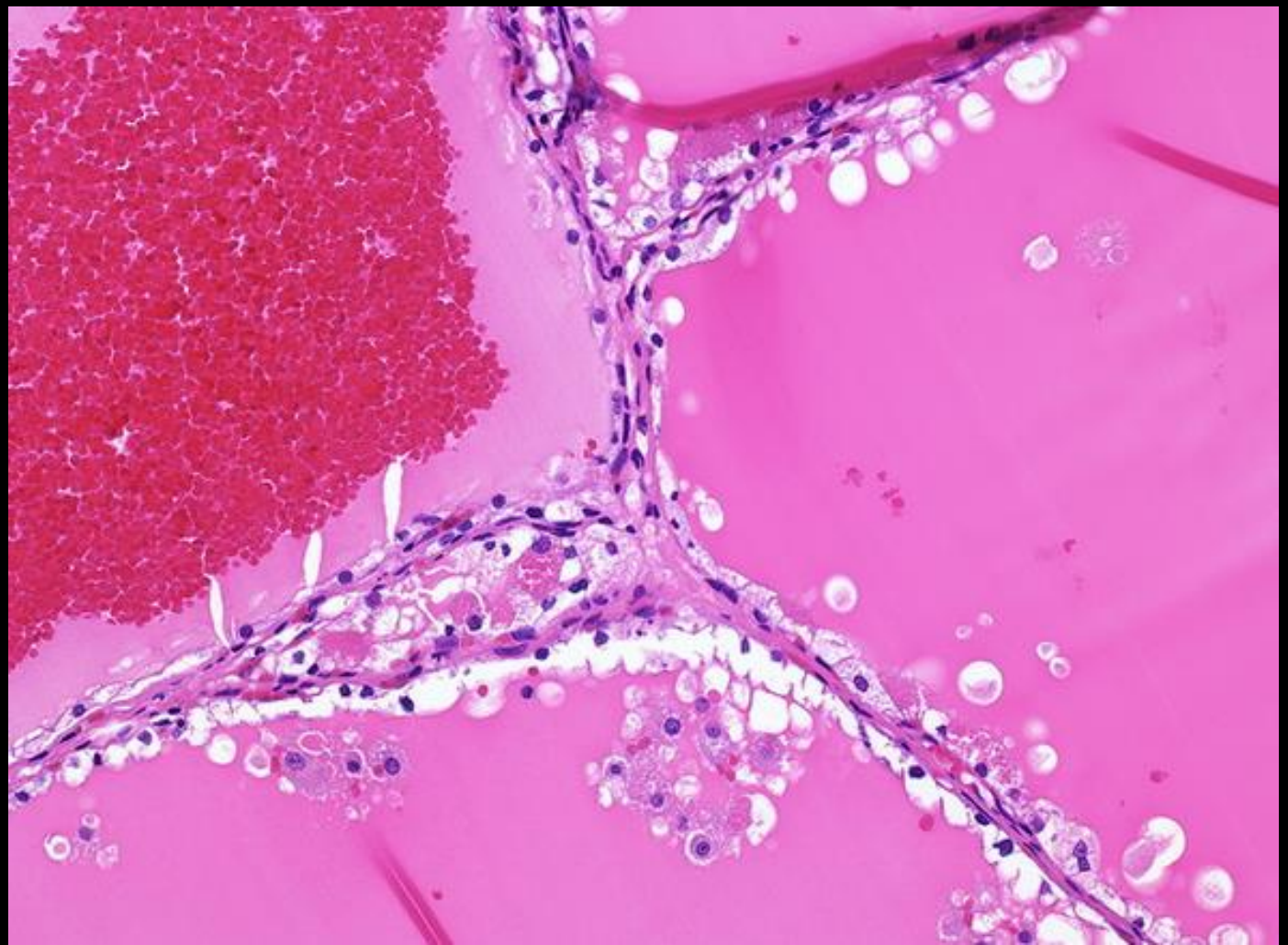


Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

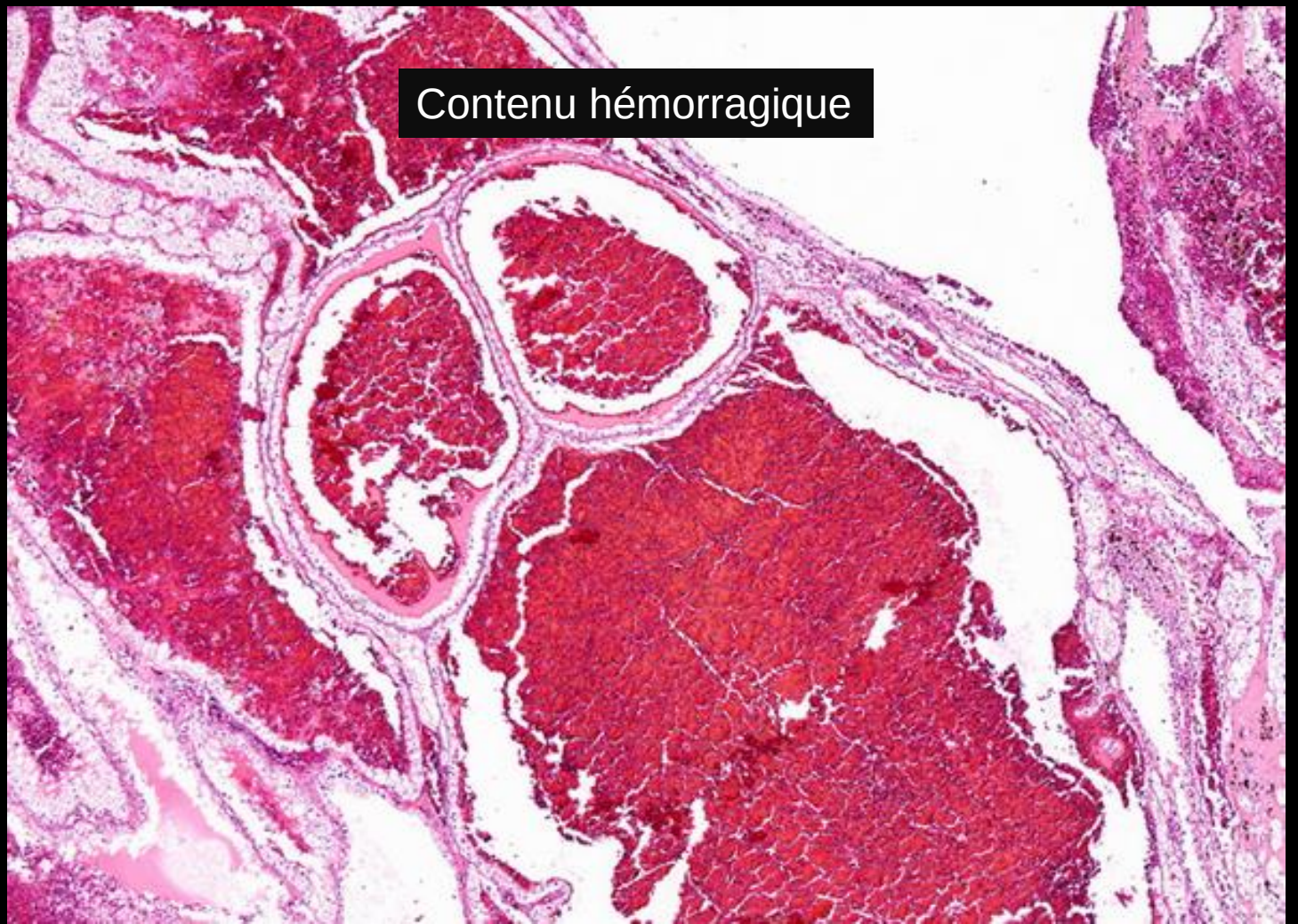


Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

- Lésion classée de grade 3 ou 4 selon Bosniak
- Cloisons peu épaisses, éventuellement calcifiées, mais sans masse identifiable
- Taille variable, pouvant aller jusqu'à 15cm

Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs à cellules rénales

Échographie (mode B):

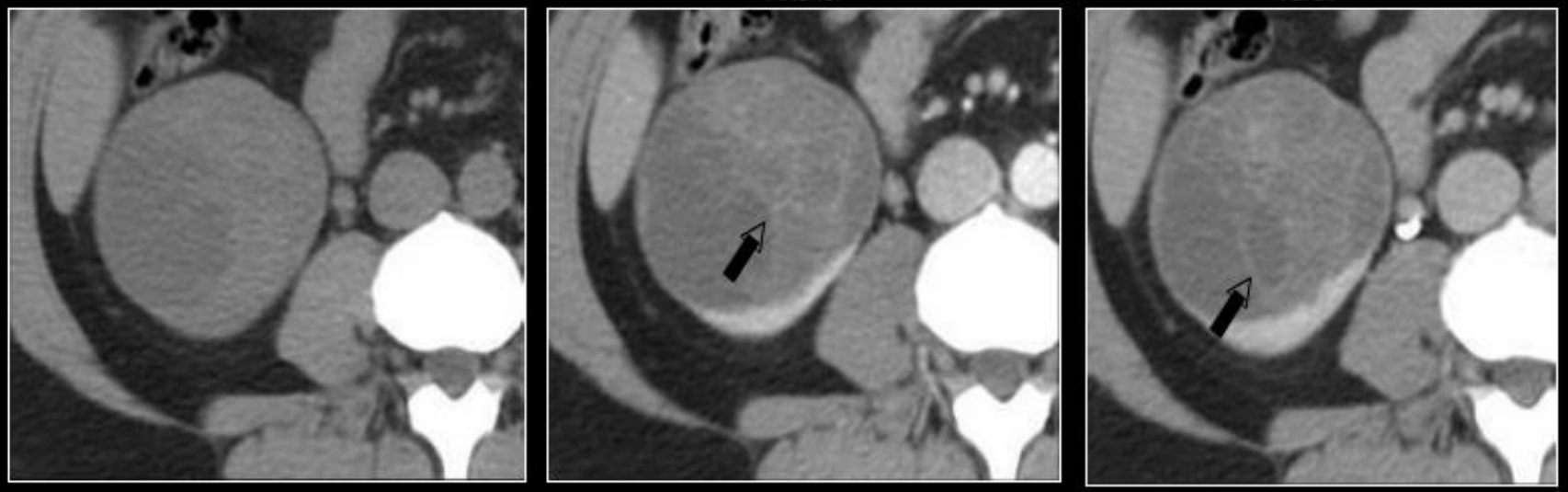
Volumineuse masse kystique multi cloisonnée polaire inférieure droite (flèches)

Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b



TDM sans et avec injection (temps artériel et tardif):

Masse kystique polaire inférieure droite bien limitée, nombreuses fines cloisons se rehaussant après injection (flèches): de type Bosniak III.

Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

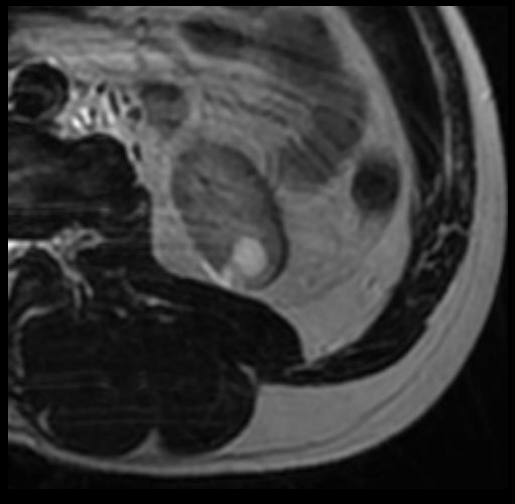
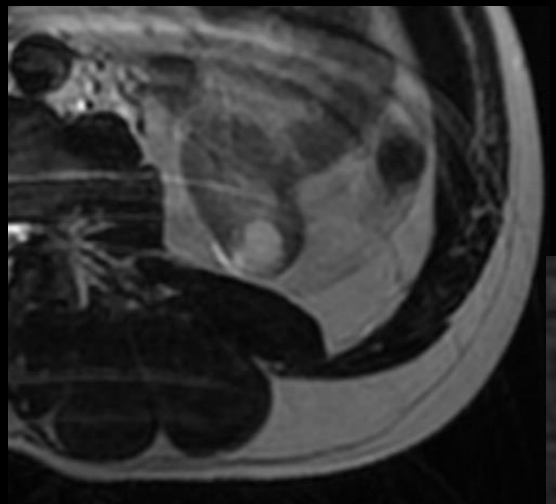
Cas n°2

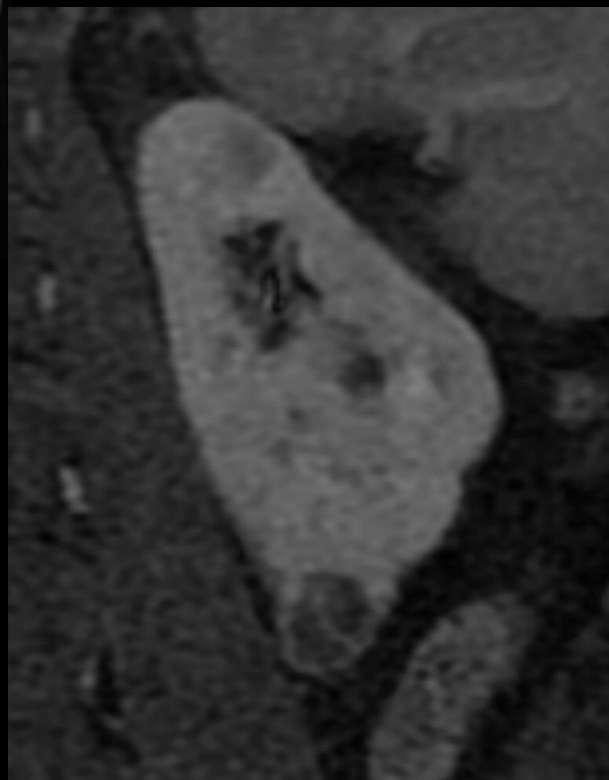
Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2b

Tumeurs à cellules rénales

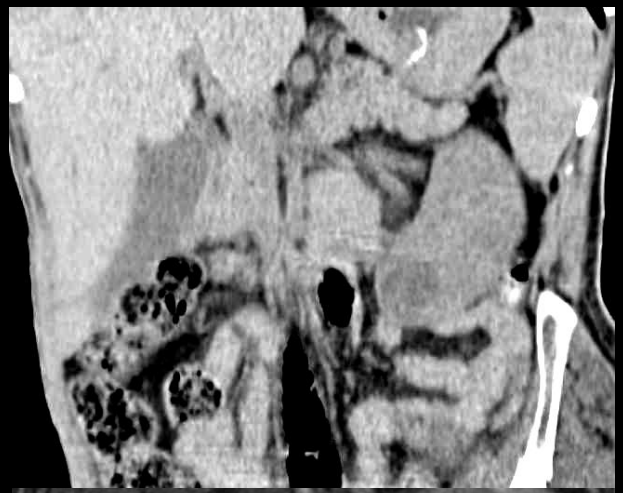


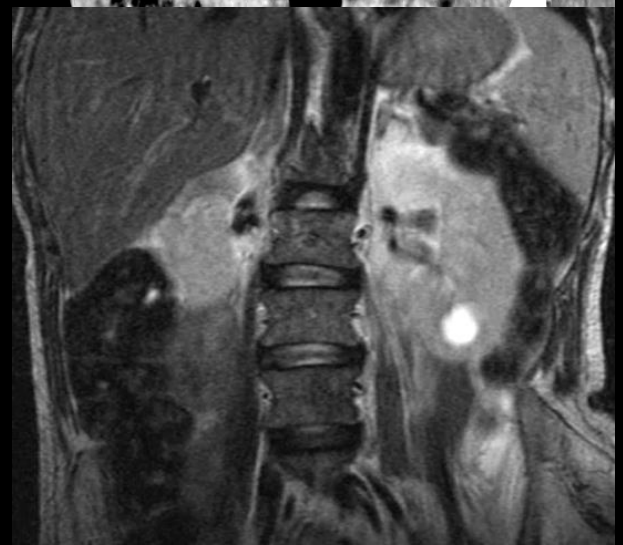
Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

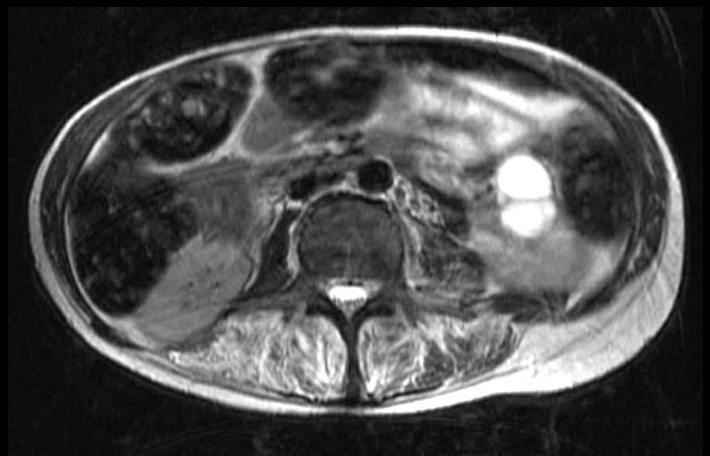
Cas n°3

Tumeurs à cellules rénales





2005



2006

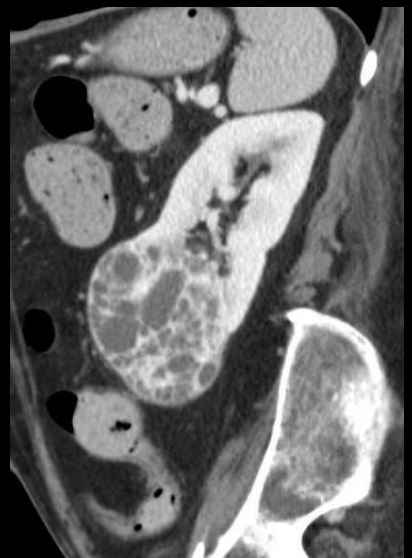
Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3b

Tumeurs à cellules rénales

2012

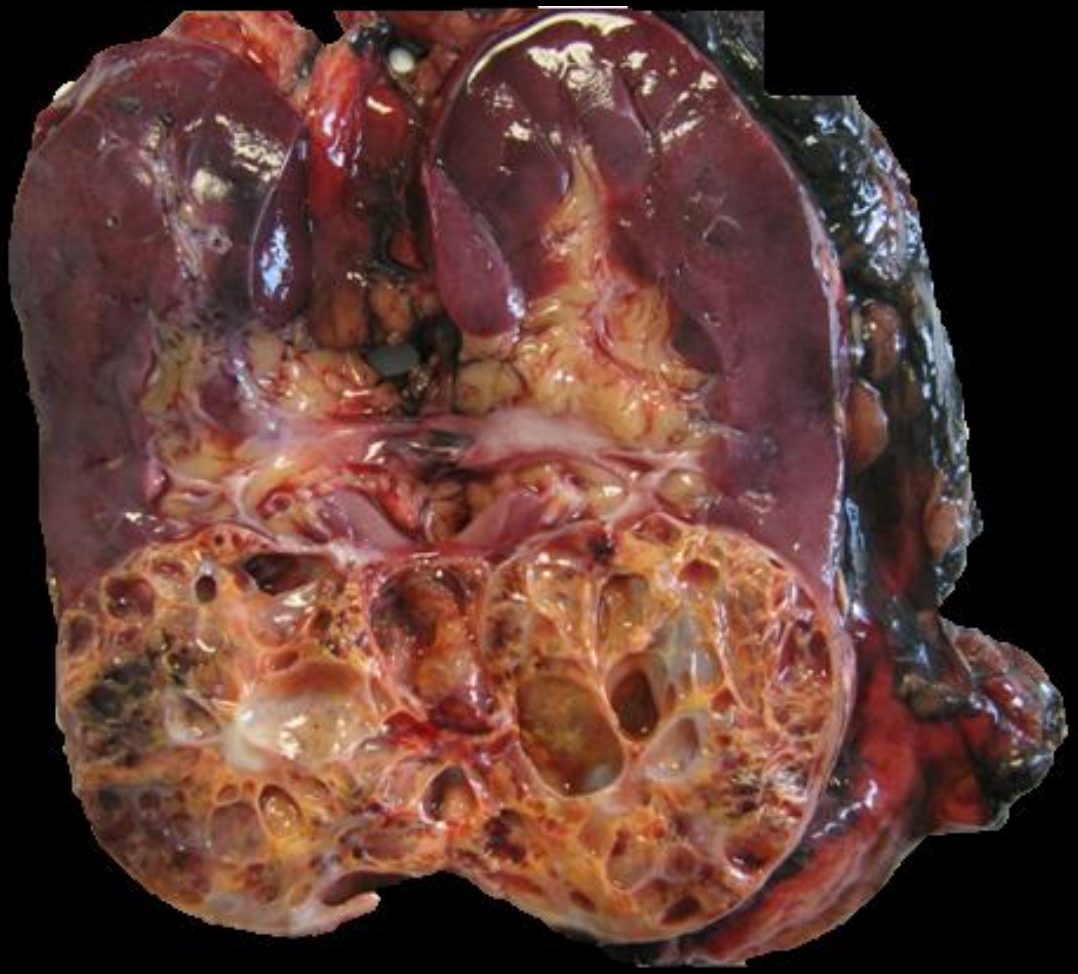


Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3t

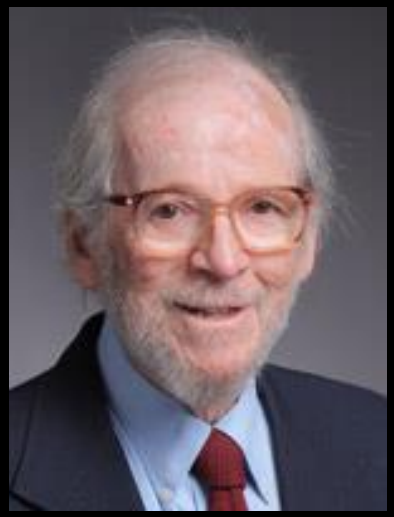
Tumeurs à cellules rénales



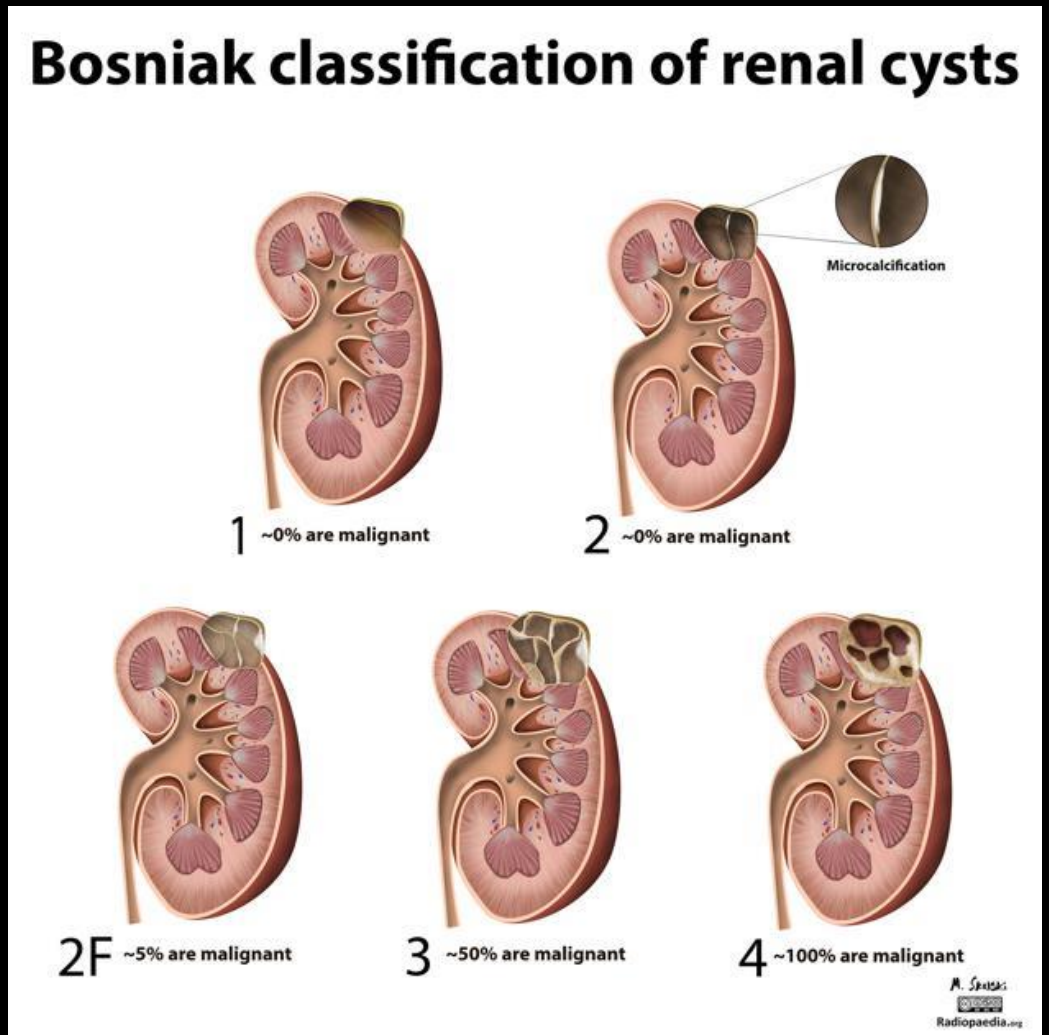
Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs à cellules rénales



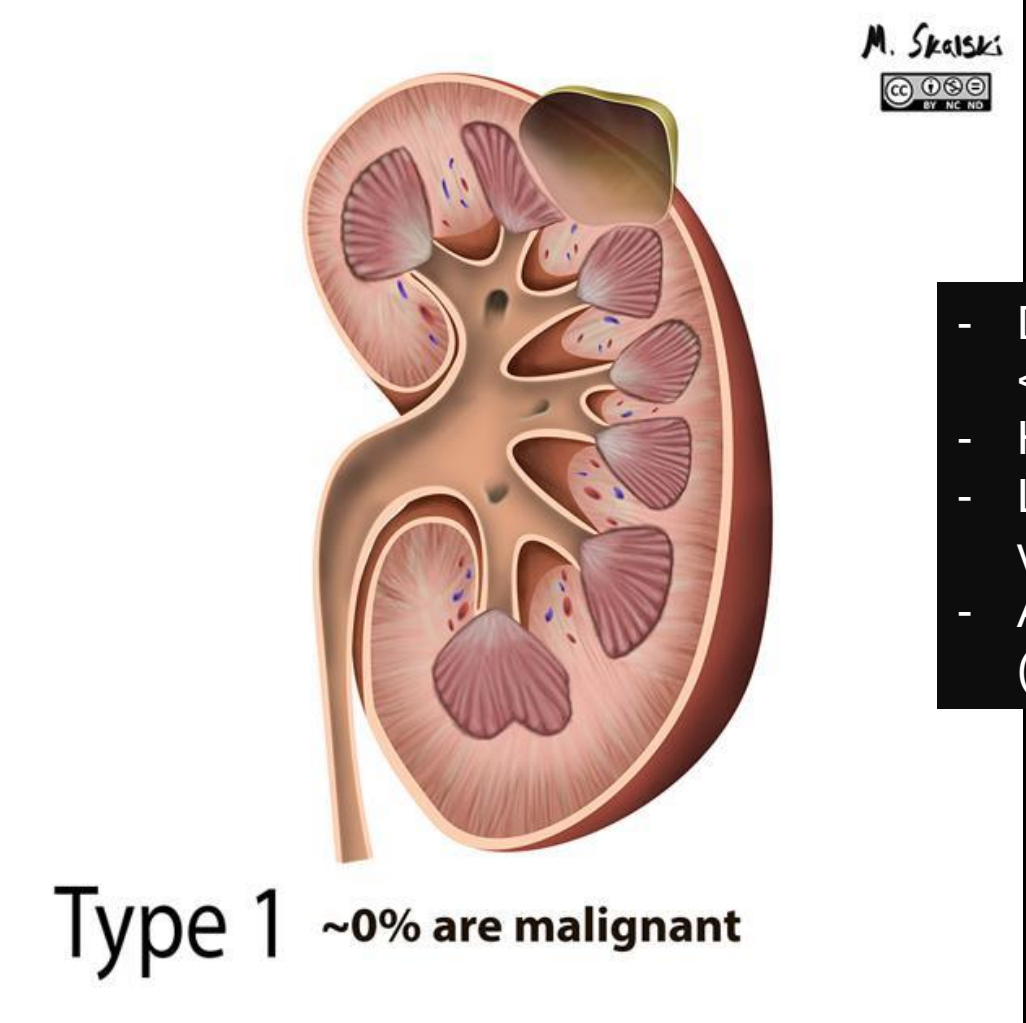
Dr Morton A. Bosniak



Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

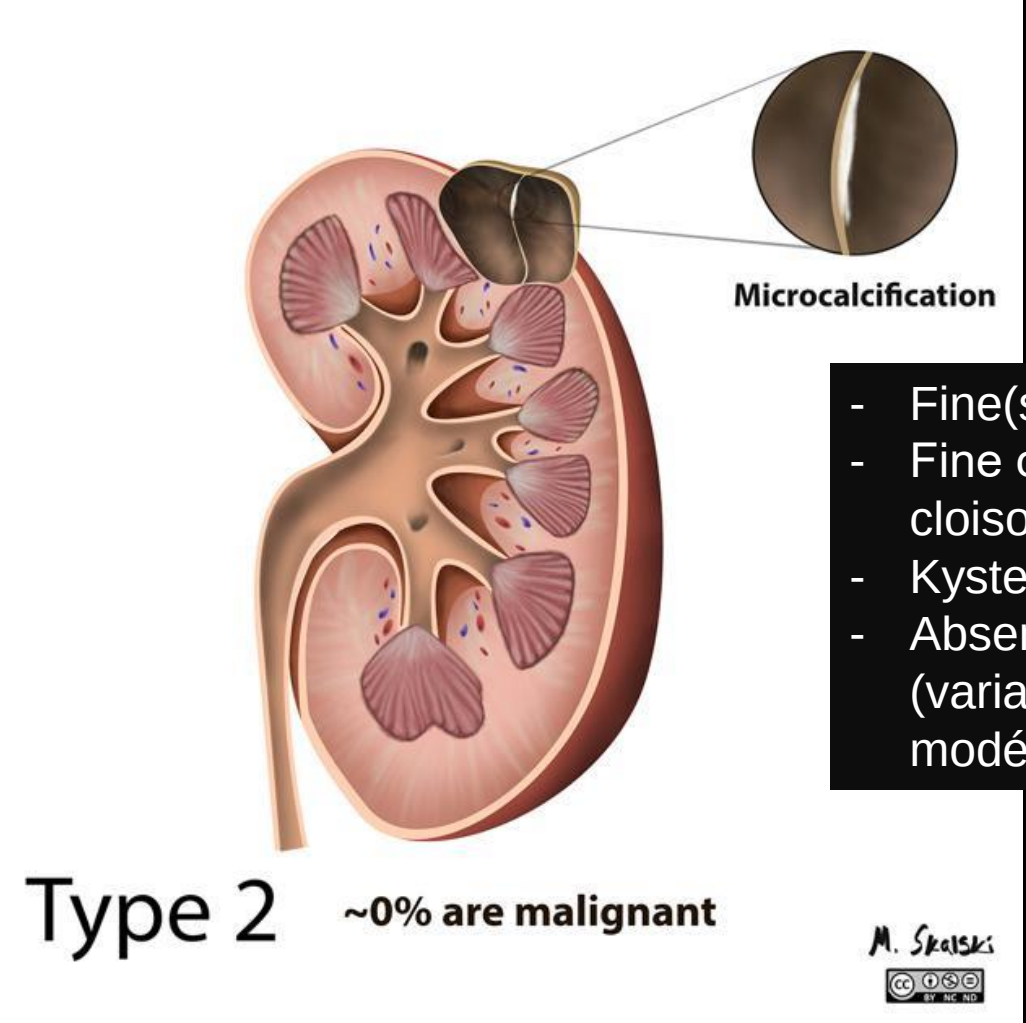
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs à cellules rénales



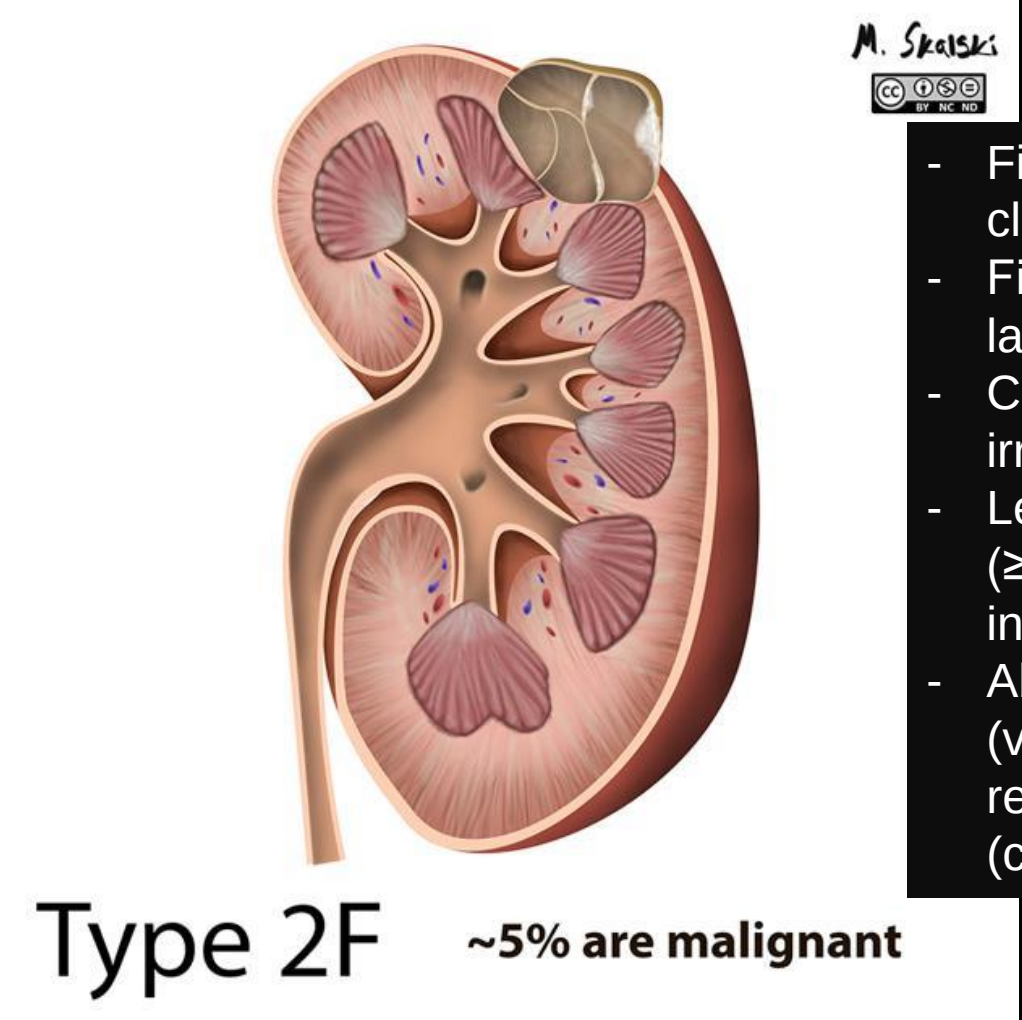
- Densité hydrique (>-10UH – <20UH)
- Homogène
- Limites régulières sans paroi visible
- Absence de rehaussement (variation <10UH)

Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires



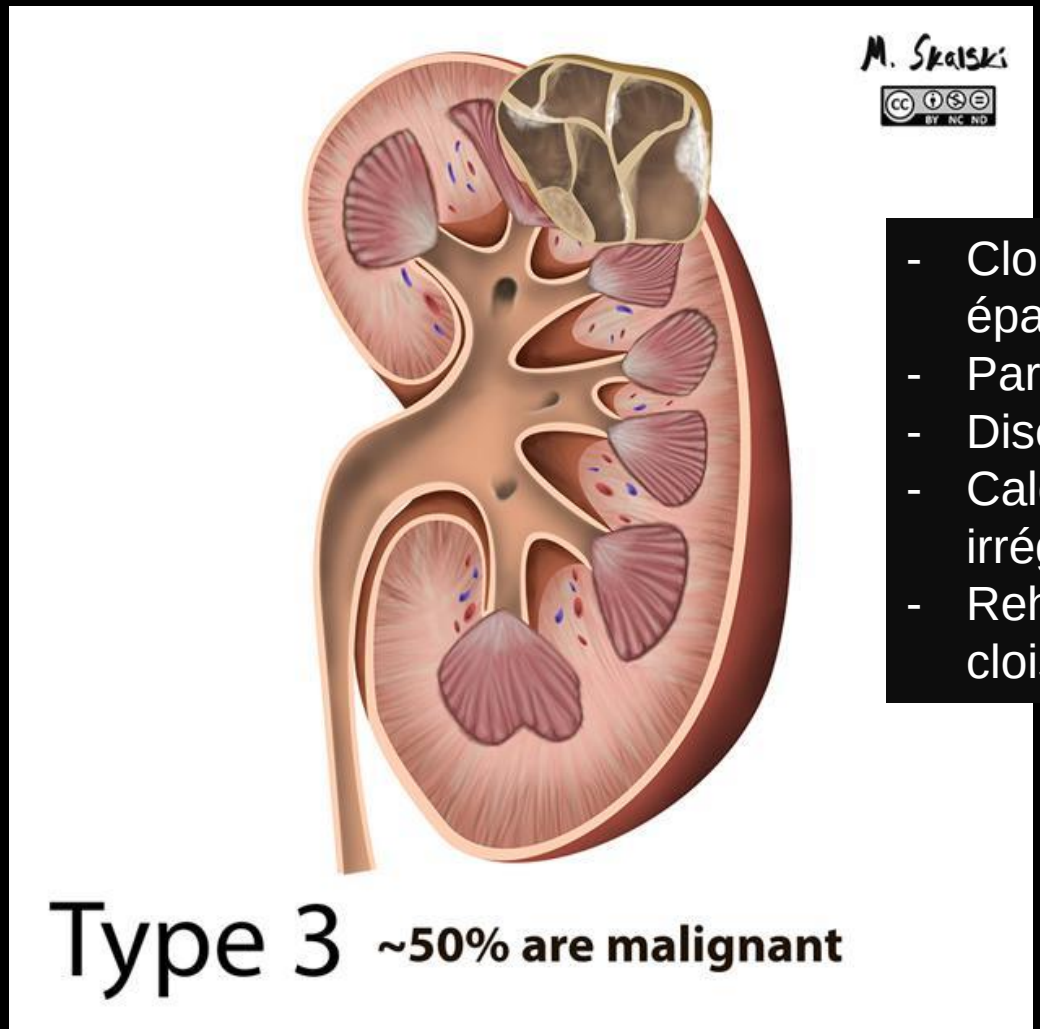
- Fine(s) cloison(s) (1 à 2 cloisons)
- Fine calcification pariétale ou d'une cloison
- Kyste hyperdense (>50UH)
- Absence de rehaussement (variation <10UH) ou rehaussement modéré (cloisons)

Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires



- Fines cloisons (quelques cloisons)
- Fines (≤1mm) paroi (limite de la visibilité)
- Calcification épaisse et/ou irrégulière
- Lésion hyperdense sauf taille (≥4cm) ou siège intraparenchymateux
- Absence de rehaussement (variation <10UH) ou rehaussement modéré (cloisons)

Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

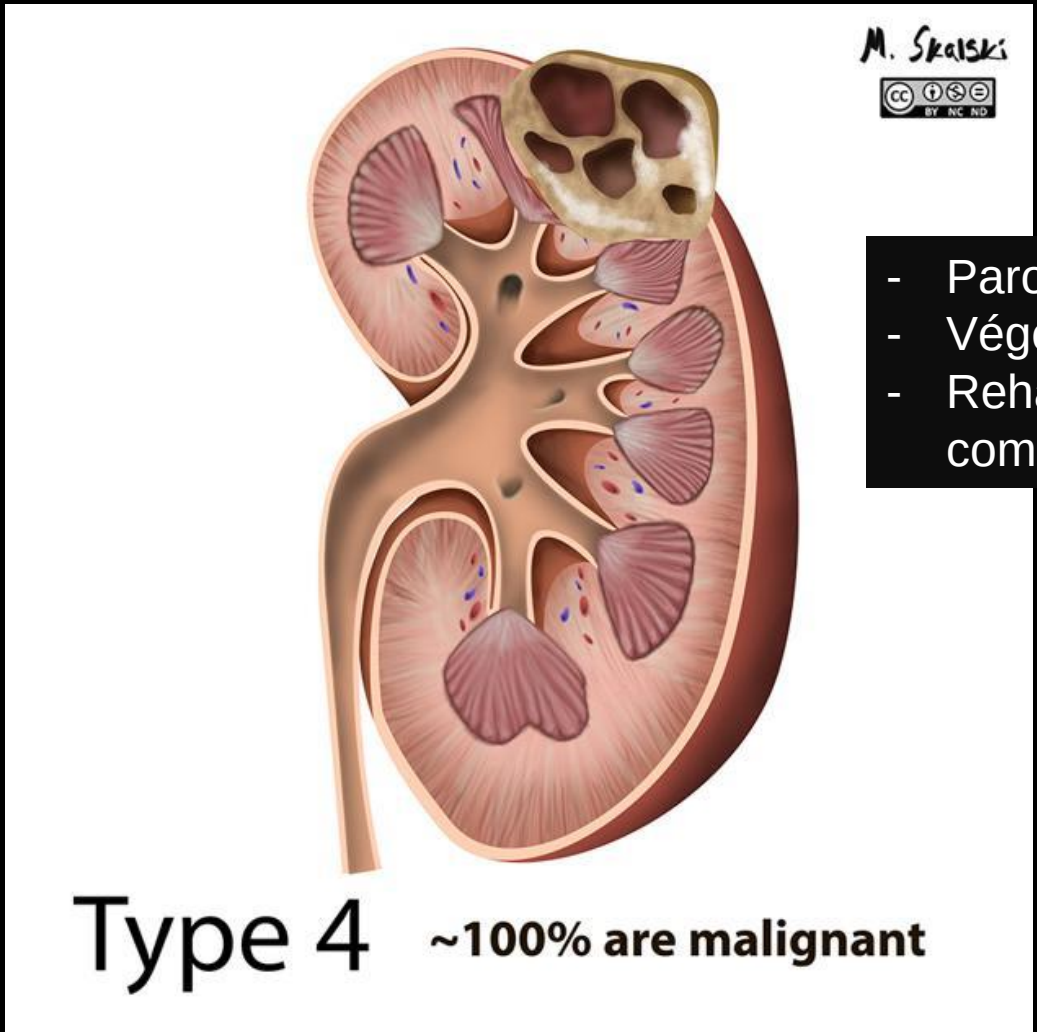


- Cloisons nombreuses et/ou épaisses
- Paroi épaisse uniforme
- Discrètes irrégularités pariétales
- Calcifications épaisses et/ou irrégulières
- Rehaussement de la paroi ou des cloisons

Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs à cellules rénales



- Paroi épaisse et très irrégulière
- Végétations ou nodules muraux
- Rehaussement de la composante solide

Adénome papillaire

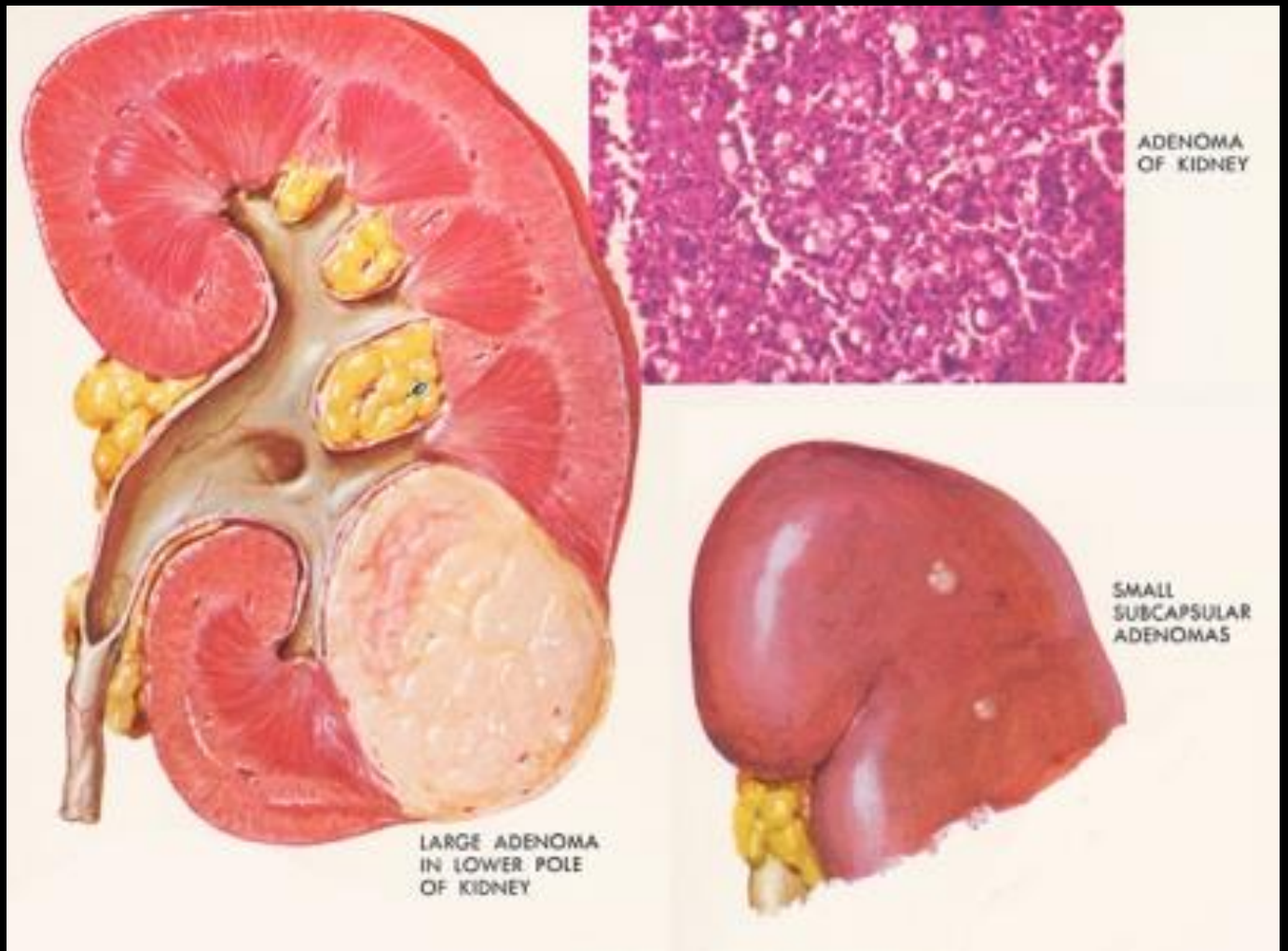
- L'adénome est défini comme une lésion fréquente de découverte accidentelle, de faible grade, le plus souvent de taille < 5mm
- Cette pathologie est fréquente, dans des séries autopsiques, incidence de 10% chez sujets < 40 ans à 40% si > 70 ans, fréquent également après hémodialyse à long terme ou lors de maladie kystique acquise, pyélonéphrite chronique, maladie vasculaire rénale ou VHL
- Les formes multiples sont associées au carcinome rénal papillaire
- Prédominance masculine autour de la 5ème décade

Adénome papillaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales



Adénome papillaire

- Petit nodule gris blanc ou jaune du cortex, le plus souvent isolé, parfois multiple, bilatéral, quand nombreux il s'agit d'une adénomatose

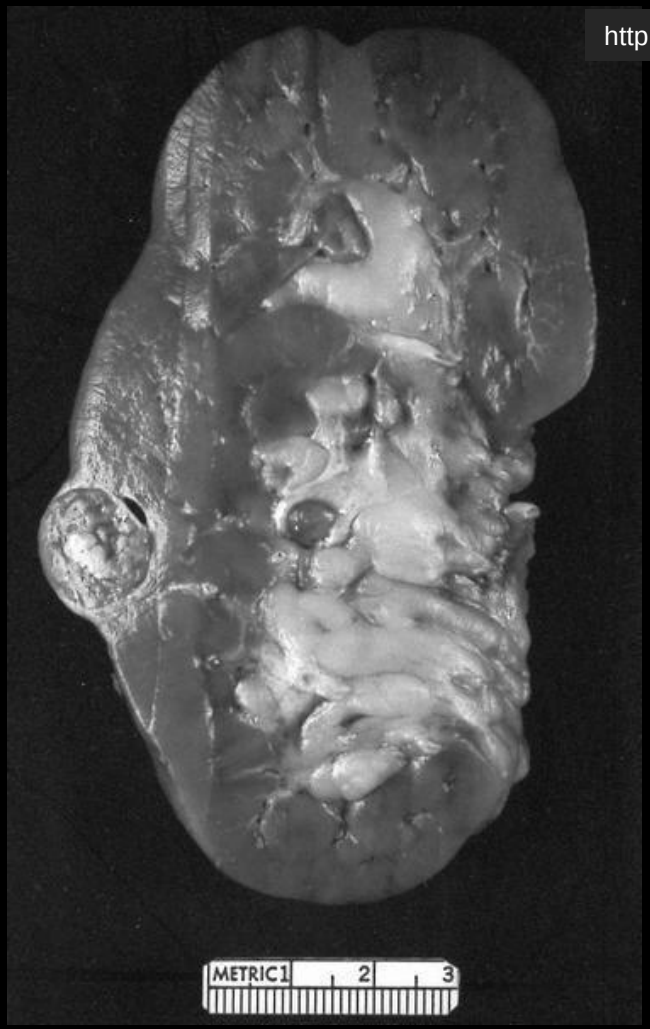
Adénome papillaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales

http://www.pathologyoutlines.com/images/kidney/1_199.JPG



http://alf3.urz.unibas.ch/pathopic/e/getpic-fra.cfm?id=001412

Adénome papillaire

- Papilles entassées bordées de petites cellules cubiques régulières à noyaux uniformes ronds (parfois fentes nucléaires), sans anaplasie, mitoses rares, lésion bien limitée (parfois fine pseudocapsule)

- Le cytoplasme est peu abondant

Adénome papillaire

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2563151/figure/fig2/

Lésion circonscrite mais non encapsulée

Adénome papillaire

- Lésion généralement très petite (<5mm) dont la différenciation ne peut être faite avec une autre tumeur

Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs à cellules rénales

- Forme histologique d'individualisation récente (non reconnue dans la classification OMS 2004)
- Développé à partir des cellules du tube contourné distal
- 10 à 15% des carcinomes à cellules rénales
- Initialement décrit chez l'insuffisant rénal, elle est également observée 1 fois/2 en dehors de ce contexte
- Tumeur de bas grade, de bon pronostic, aucune forme métastatique n'ayant été rapportée bien que des formes multifocales aient été décrites
- survie à 5ans = 80 à 90%
- Ces tumeurs deux fois plus fréquentes chez l'homme, surviennent à tout âge (22 - 83 ans) avec une moyenne de 52 à 66 ans

Carcinome papillaire du rein : caractéristiques et pièges en scanner et IRM. A propos de 102 cas. C.Couvidat et al. Journal de Radiologie diagnostique et interventionnelle (2014) 95, 1045-1054

Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales

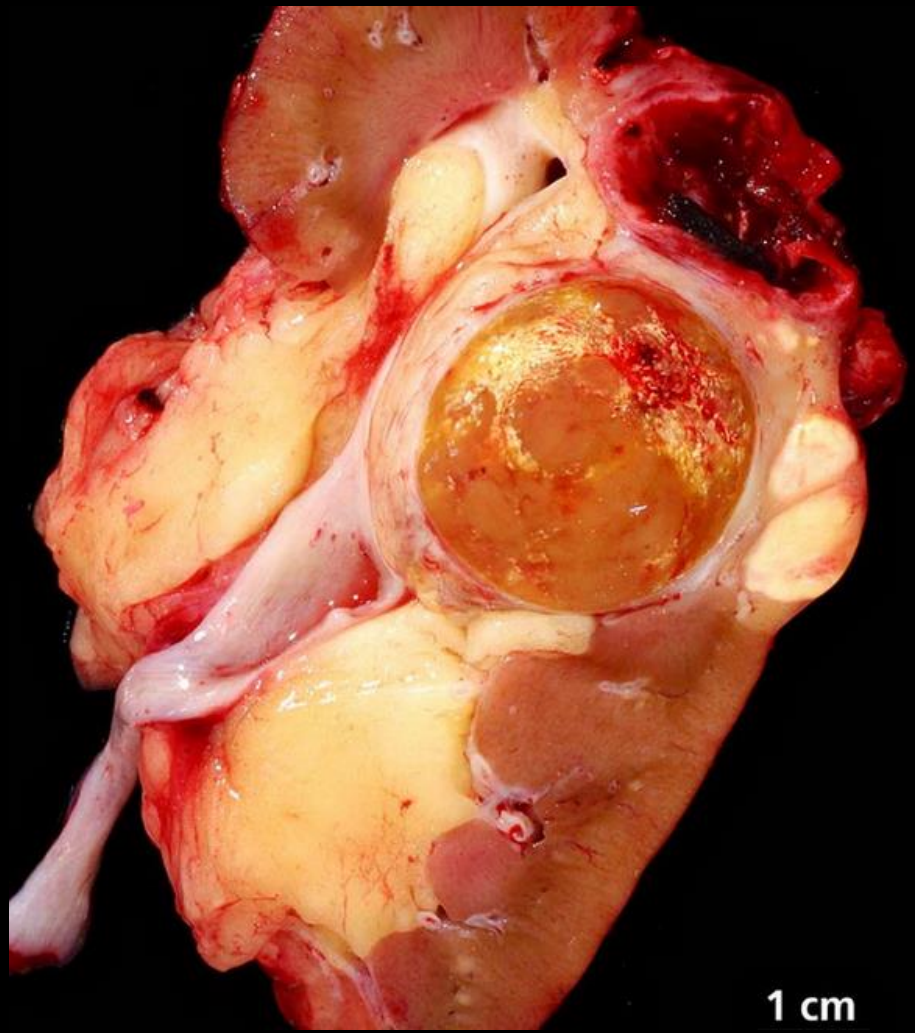
- Les tumeurs tubulopapillaires, de siège polaire et cortical excentré, bien limitées, mesurent de 3 à 23 cm (moyenne de 8 cm), sont de couleur blanchâtre ou jaunâtre (selon la quantité de macrophages spumeux), lorsqu'elles sont de petite taille
- Ces tumeurs se voient parfois dans les parois de kystes ou en association à une maladie polykystique, elles sont plus fréquemment associées à un adénome cortical que les autres formes de cancer du rein
- Lorsqu'elles sont volumineuses, elles sont volontiers friables, kystiques et hémorragiques de couleur brune (chocolat) et présentent des calcifications dans un tiers des cas
- Elles sont le plus souvent limitées au rein
- Leur bilatéralité et leur multifocalité, sont plus fréquentes que pour les autres carcinomes rénaux. En effet, des nodules satellites, de plus petite taille au contact de la tumeur principale, sont trouvés dans plus de 40 % des cas, et dans 13 % des cas des tumeurs de même type sont présentes dans le rein controlatéral, pouvant poser cliniquement un problème de diagnostic différentiel avec des métastases

Carcinome papillaire du rein

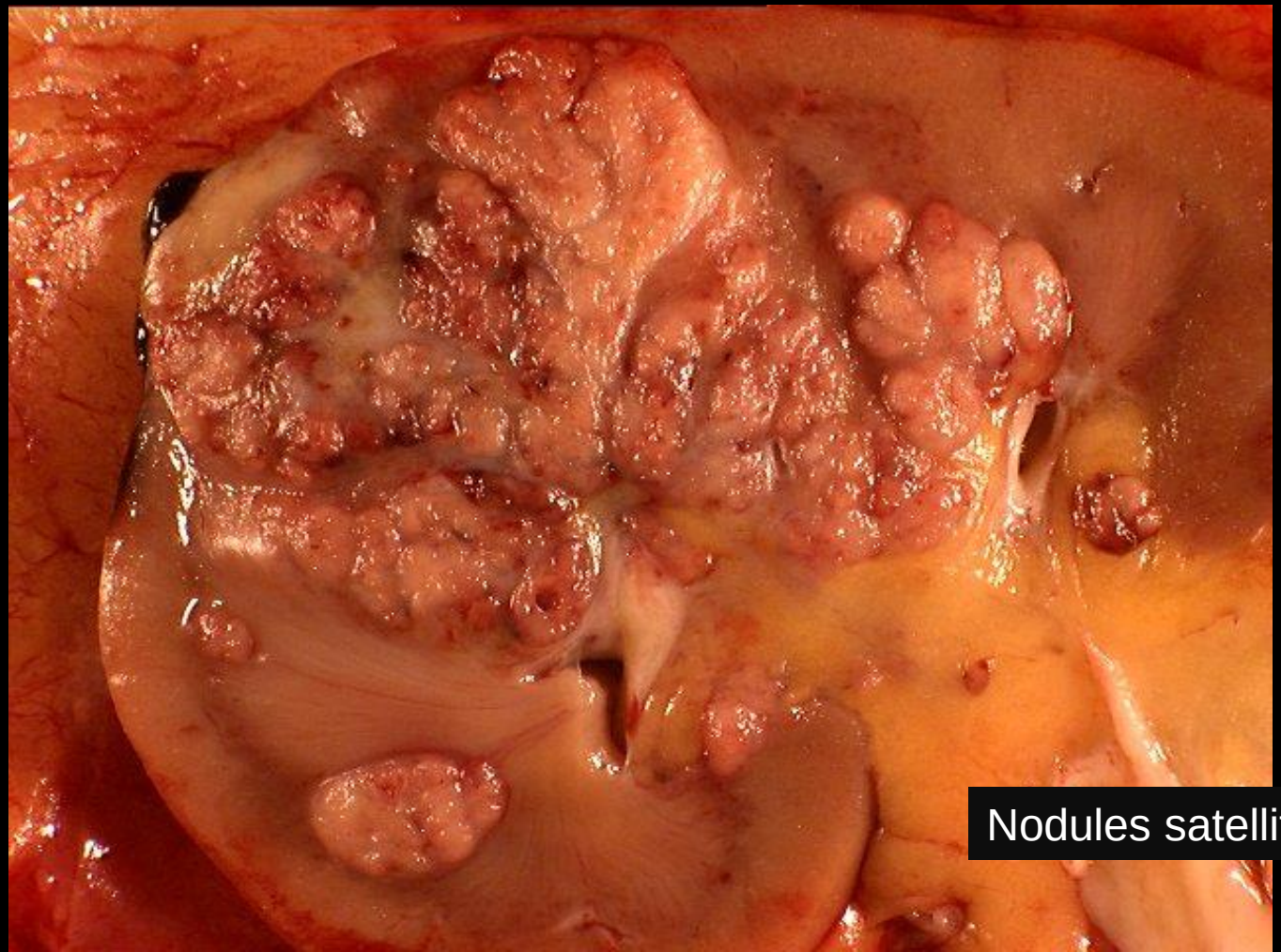
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales



Carcinome papillaire du rein



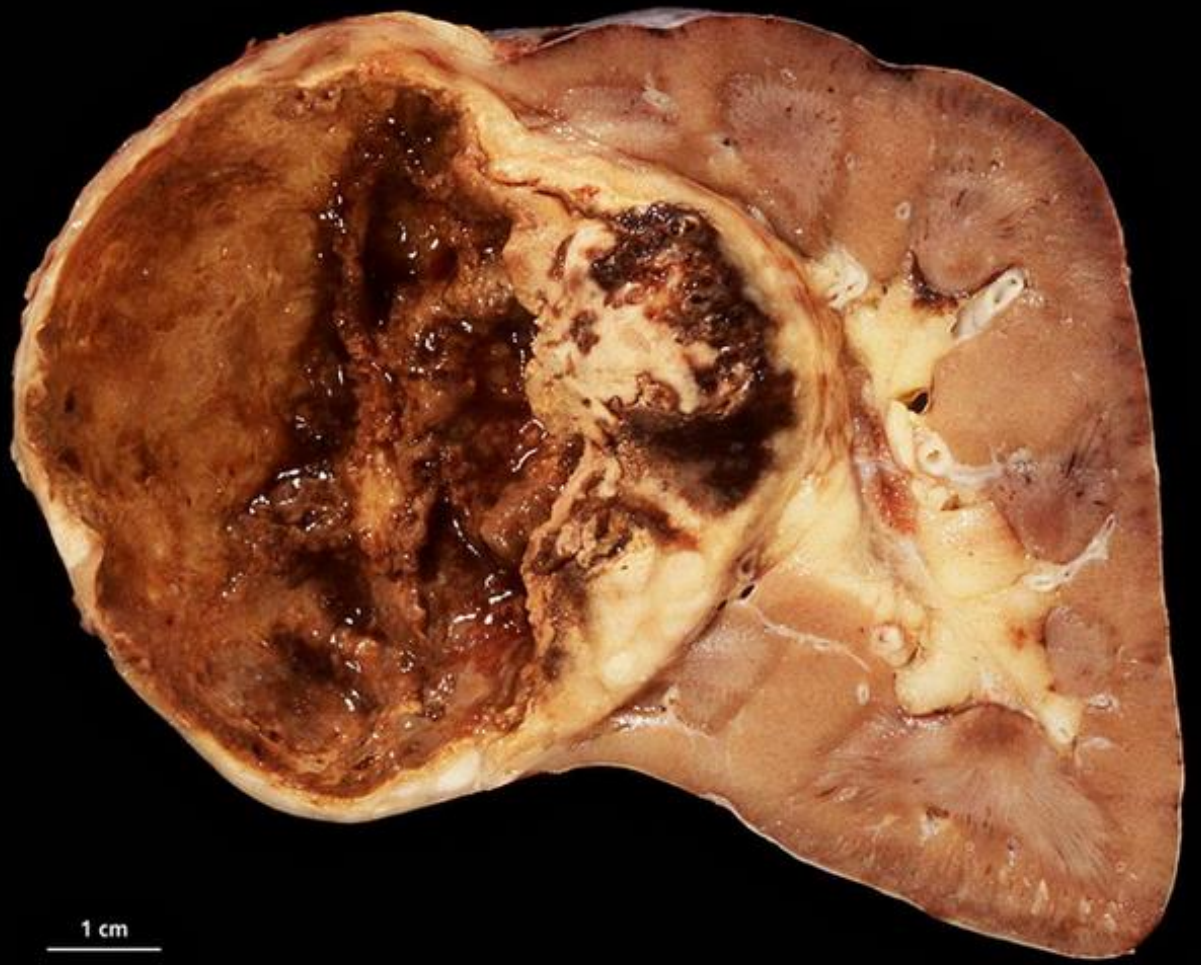
Nodules satellites

Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales



Volumineuse tumeur étendue à la capsule et envahissant le sinus rénal
Zone solide de couleur marron à gauche distincte d'une plage de remaniements nécrotico-hémorragiques à droite

Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

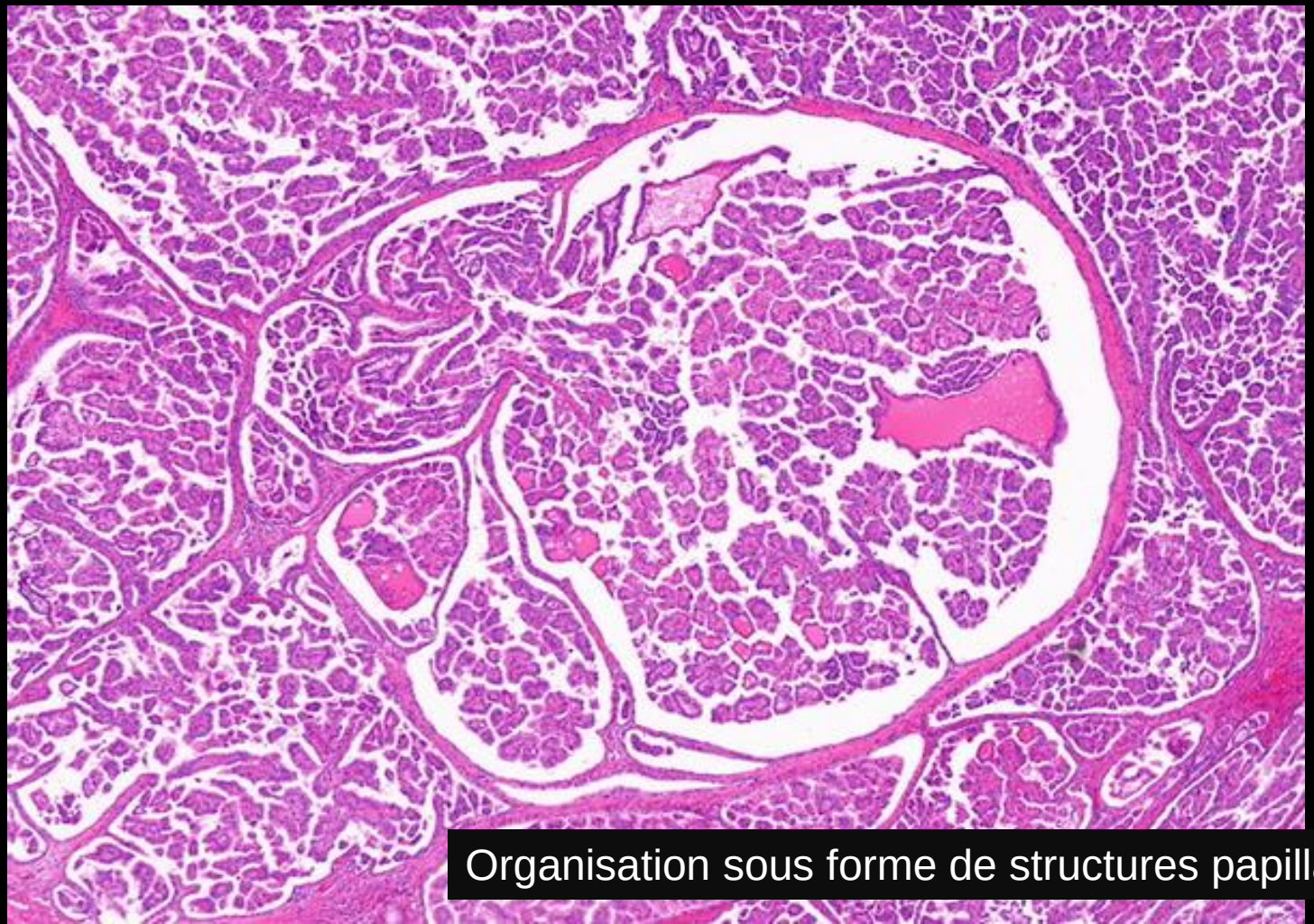
- Il n'existe pas d'accord dans la littérature sur la proportion de papilles, certains auteurs exigent plus de 50 ou 75% d'architecture papillaire, mais ceci n’est pas obligatoire pour d'autres
- Un aspect parfois massif, tubulaire ou trabéculaire peut être retrouvé
- Bien limité, souvent capsule fibreuse, les travées et papilles sont bordées d'une seule assise de cellules cubiques ou cylindriques, basophiles, éosinophiles ou amphophiles, de petite taille, au noyau central, régulier, parfois plus volumineux, modérément irrégulier à chromatine grossière et nucléole net
- Possibilité de faible composante de cellules claires surtout dans zones solides ou près de foyers de nécrose
- Les mitoses sont rares
- La présence au sein des papilles de nombreux macrophages spumeux, associés ou non à des lymphocytes et des sidérophages, quoique non pathognomonique, aide au diagnostic
- Des calcifications parfois psammomateuses, des foyers de nécrose, avec des cristaux de cholestérol, des remaniements hémorragiques, sont observés dans les tumeurs volumineuses
- La présence de nécrose tumorale est de mauvais pronostic

Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



Organisation sous forme de structures papillaires

Carcinome papillaire du rein

Tumeurs à cellules rénales

Récemment 2 variétés ont été distinguées :

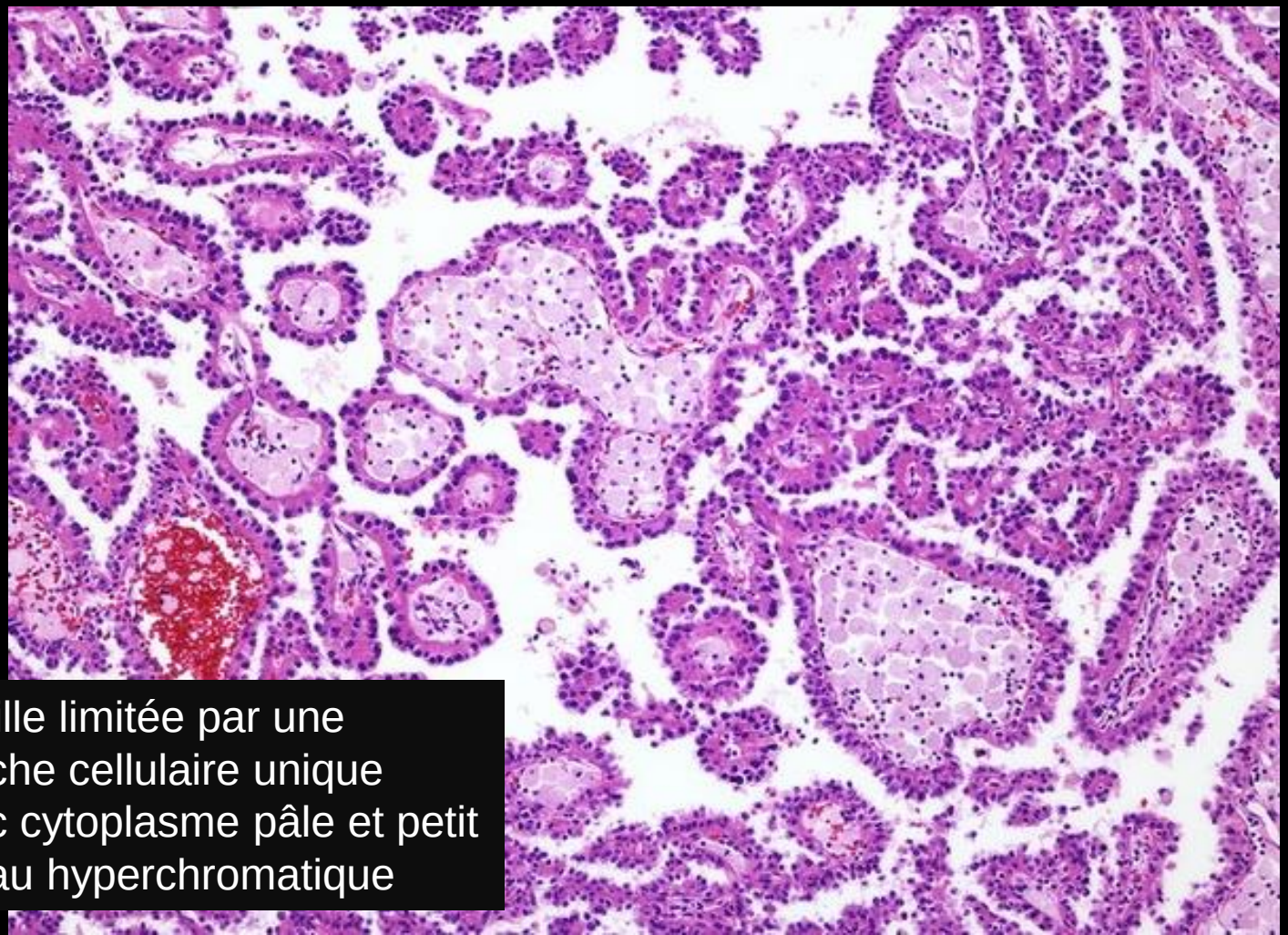
- **Tumeur de faible grade Type 1**, multiples (20 à 40%), bilatéraux (10%) avec une tumeur principale accompagnée d'autres tumeurs de petite taille
  - Lésion monostratifiée, de petites cellules à cytoplasme peu abondant pâle, basophile ou éosinophile avec psammomes et macrophages spumeux, CK 7 ++, le plus souvent grade Fuhrman 2 (noyaux allongés, parfois rainurés, alignés), activité proliférative plus faible que dans l'autre catégorie
  - Tumeurs bien séparées du parenchyme adjacent par une pseudocapsule à revêtement cubique dont se détachent des papilles, petits adénomes en périphérie
  - Nombreuses variantes architecturales : kystique, tubulaire, glomérulоïde, compacte avec très peu de papilles ou de tubes.

Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



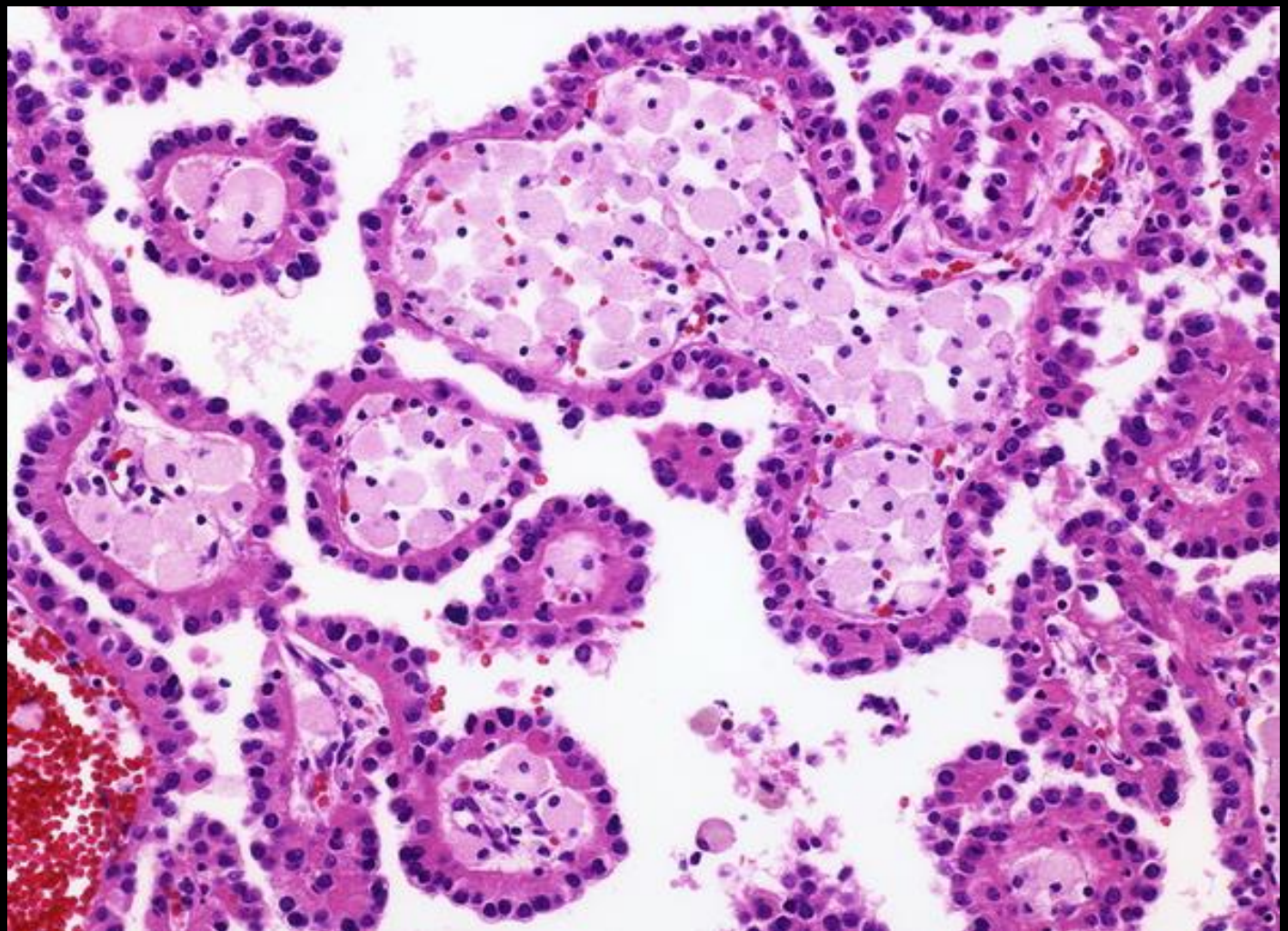
Papille limitée par une couche cellulaire unique avec cytoplasme pâle et petit noyau hyperchromatique

Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

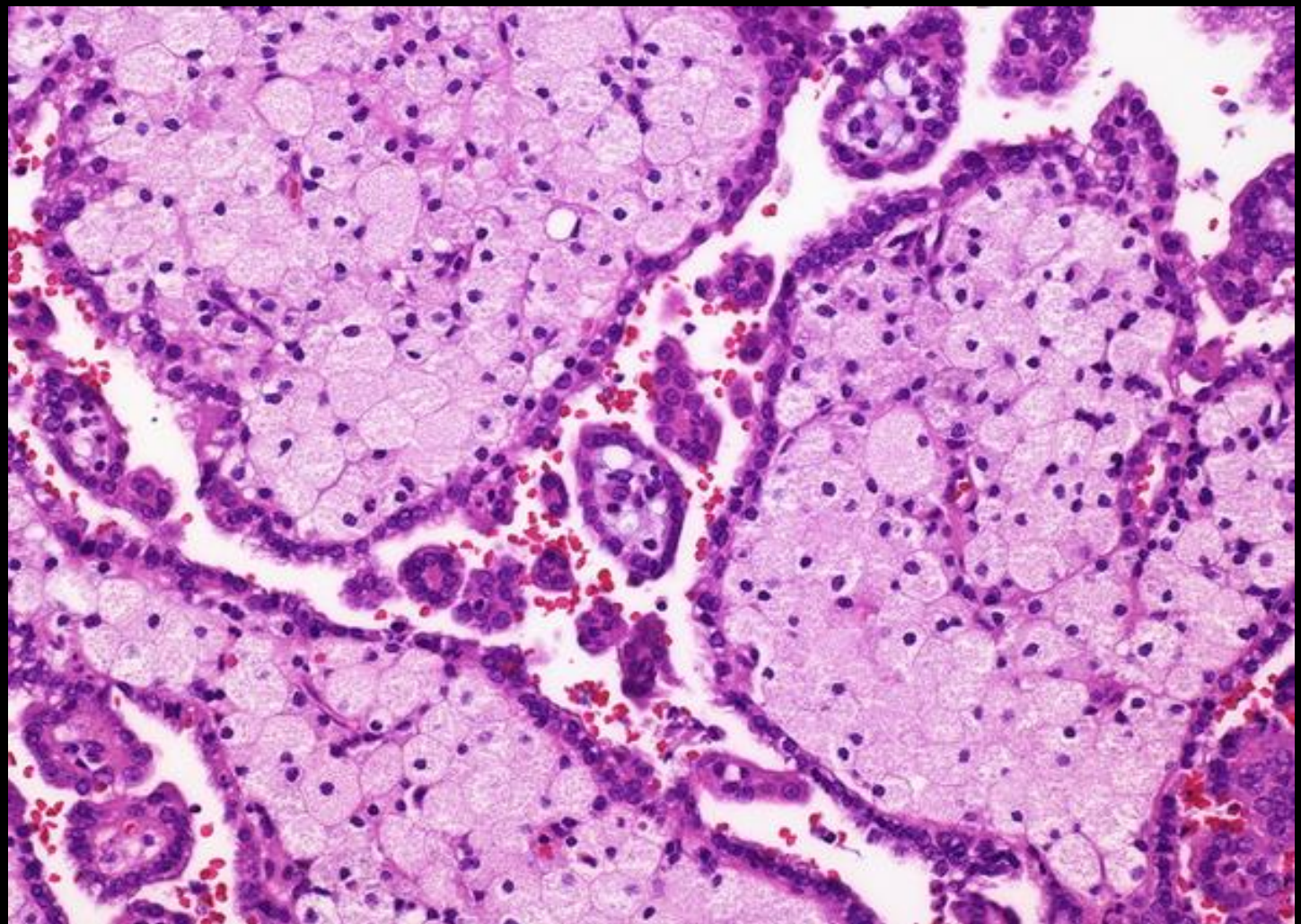


Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

- **Tumeur de haut grade Type 2** : hétérogène, architecture papillaire +/- évidente, + secteurs tubulaires et compacts, peu ou pas de lipophages / calcosphérites.
  - Cellules plus grandes, pseudostratification nucléaire de degré variable, noyau nucléolé, cytoplasme abondant, éosinophile (parfois clarifié en apical), CK 7 faible
  - le plus souvent grade Fuhrman 3-4, stade avancé
  - de mauvais pronostic, chez des adultes jeunes (30 à 45 ans)

Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

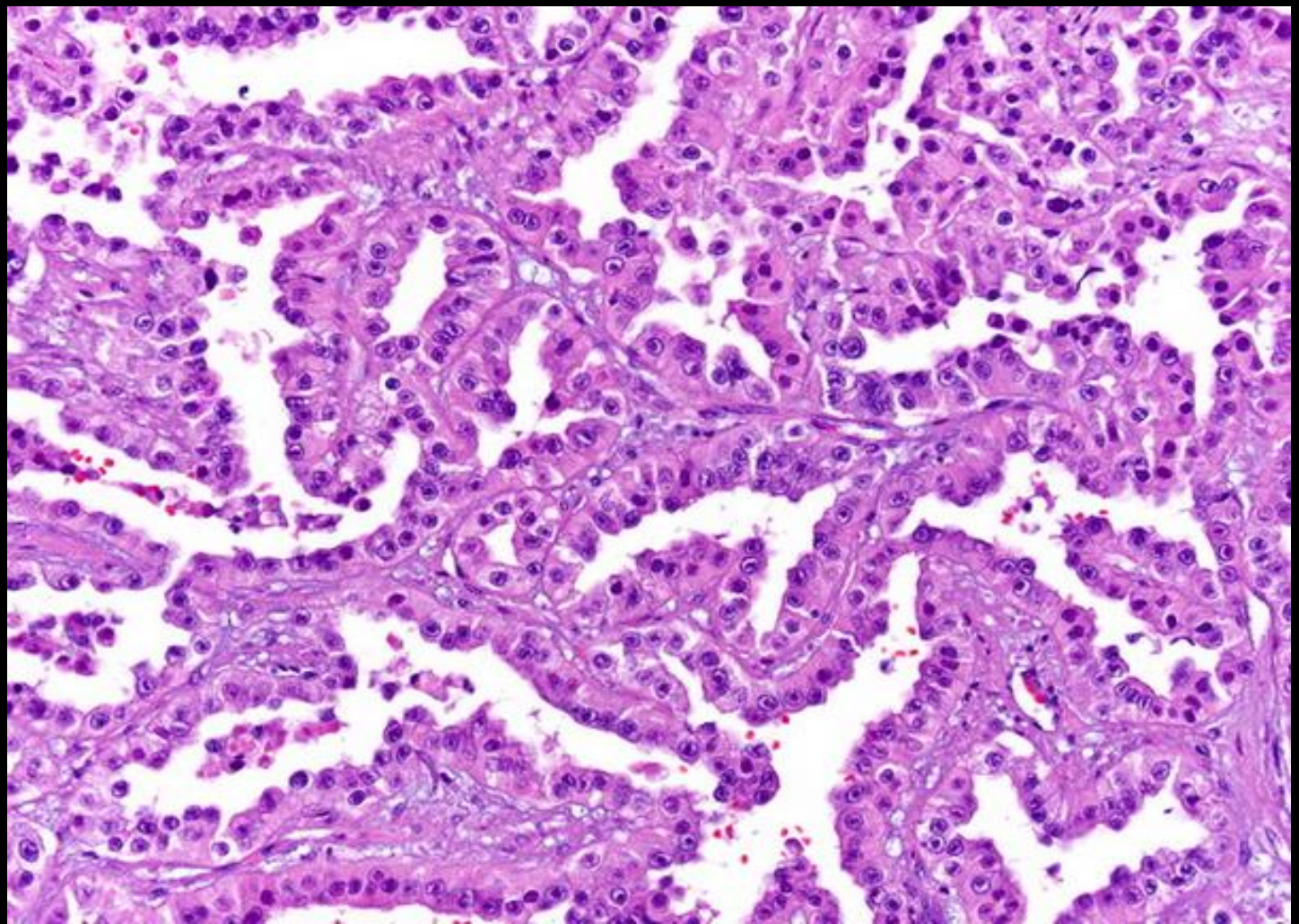
Structures tubulo-papillaires multiples

Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

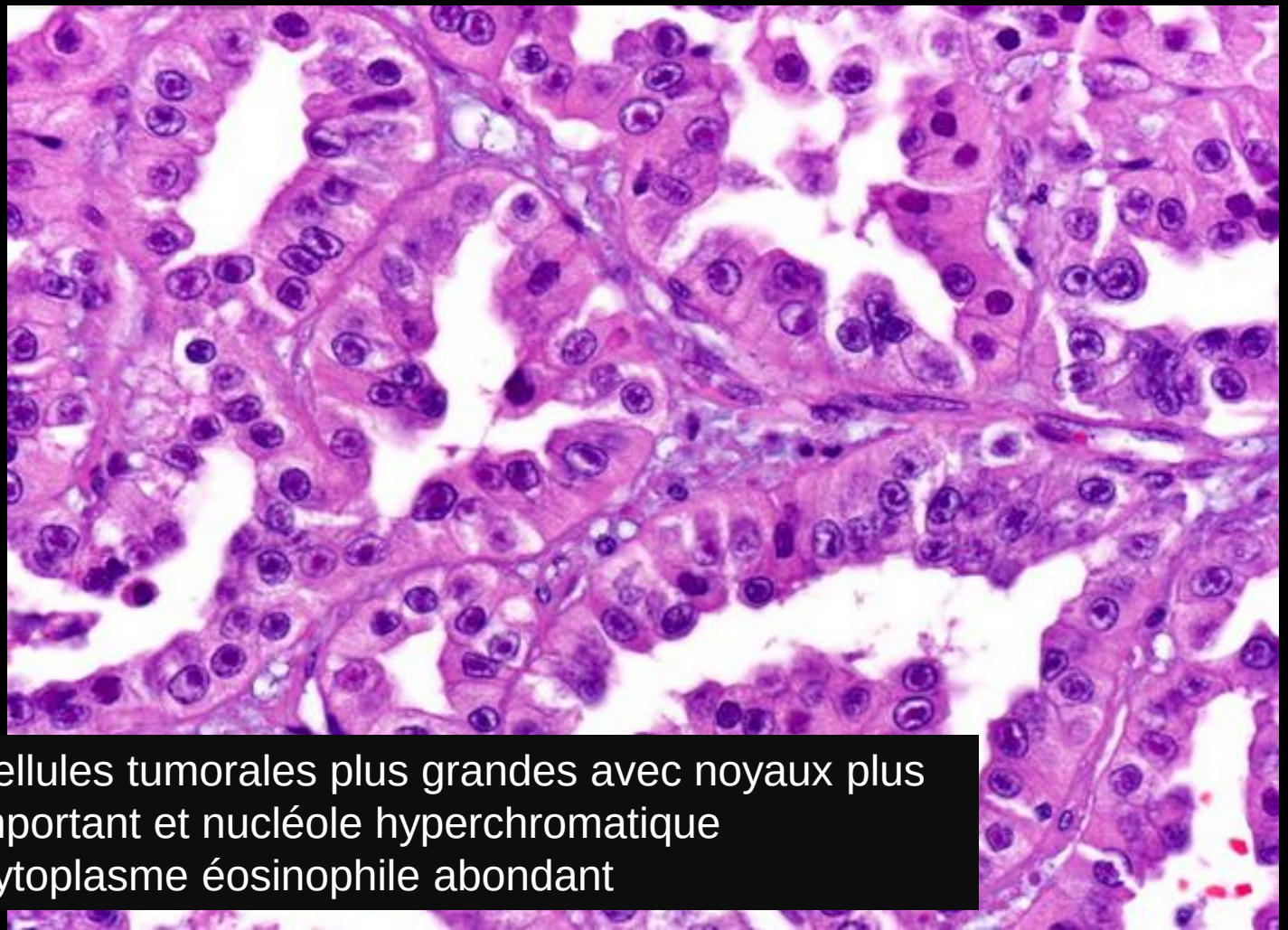


Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



Cellules tumorales plus grandes avec noyaux plus important et nucléole hyperchromatique
Cytoplasme éosinophile abondant

Carcinome papillaire du rein

- Type 1 : masse hypoechogène, homogène, à développement exorénal, sans renforcement postérieur, sans calcifications et sans hypervascularisation doppler

- Type 2 : masse à contenu kystique nécrotique

Tumeurs du rein. C.Roy et al. J Radiol 2006; 87 : 1025-55

Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs à cellules rénales

- Sphérique ou ovoide
- Développé dans la convexité ou s'invaginant dans les cavités
- Spontanément isodense ou légèrement plus dense que le parenchyme rénal
- Rehaussement faible ou retardé apparaissant au temps tubulaire ou excréteur ≤ 40UH
- Calcifications rares

Carcinome papillaire du rein

- Pseudocapsule fréquente
- T1 : léger hypersignal par rapport au reste du parenchyme
- T2 : hyposignal homogène
- Prise de contraste faible

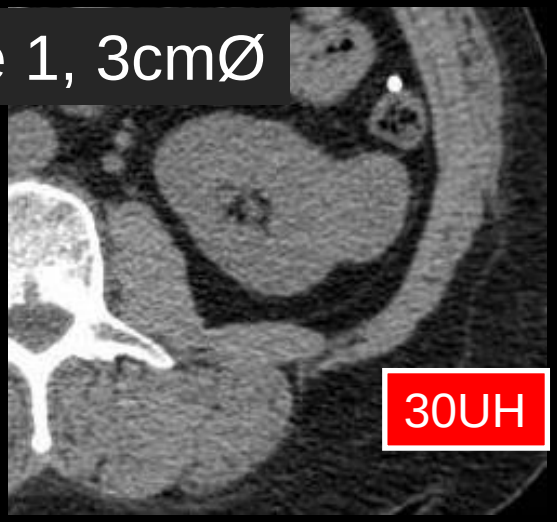
Carcinome papillaire du rein

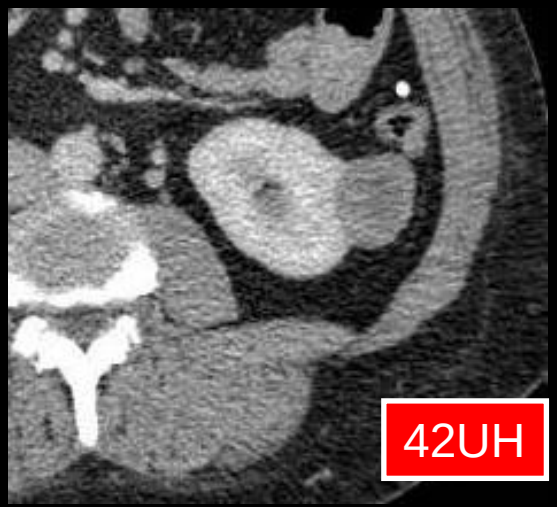
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs à cellules rénales

Type 1, 3cmØ



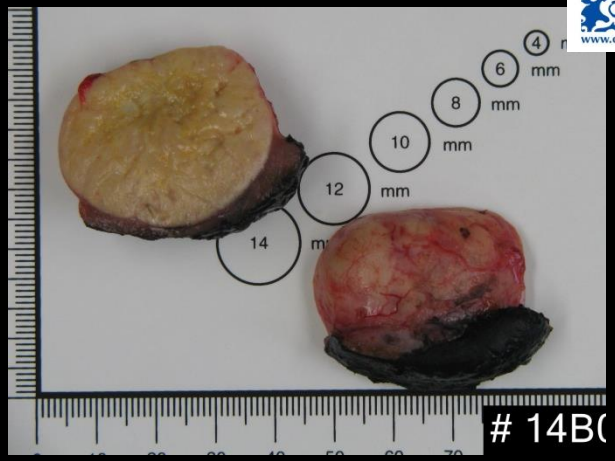


Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b

Tumeurs à cellules rénales

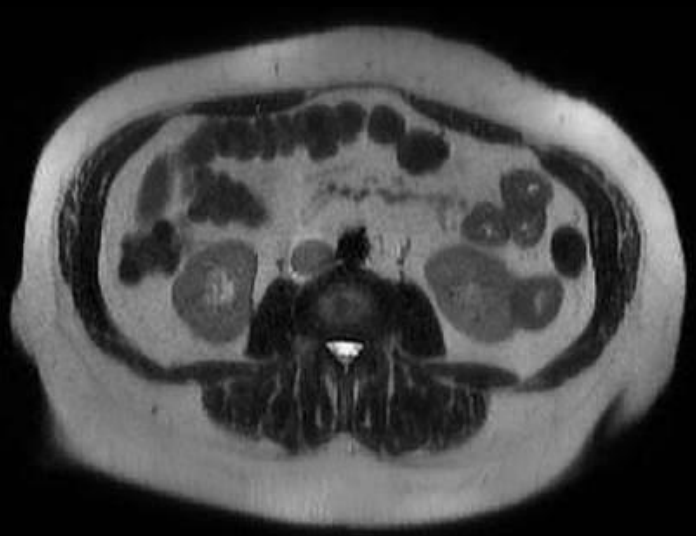


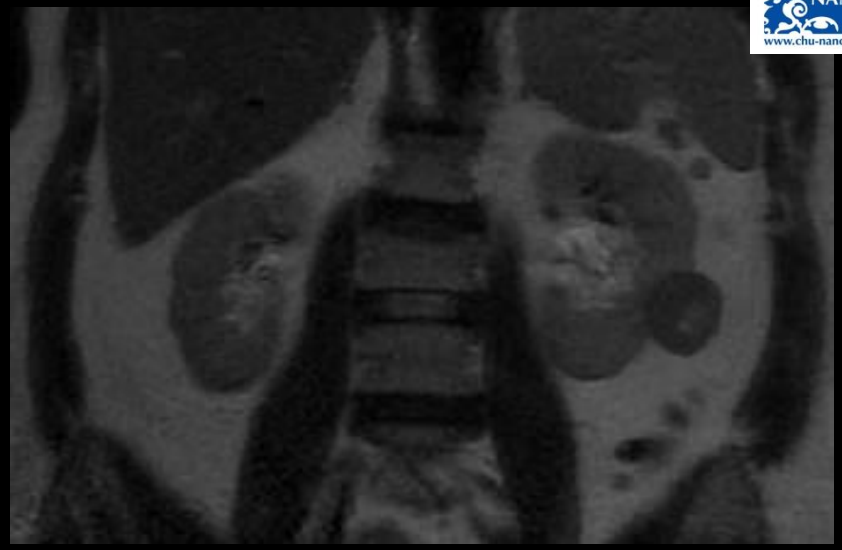
Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1t

Tumeurs à cellules rénales



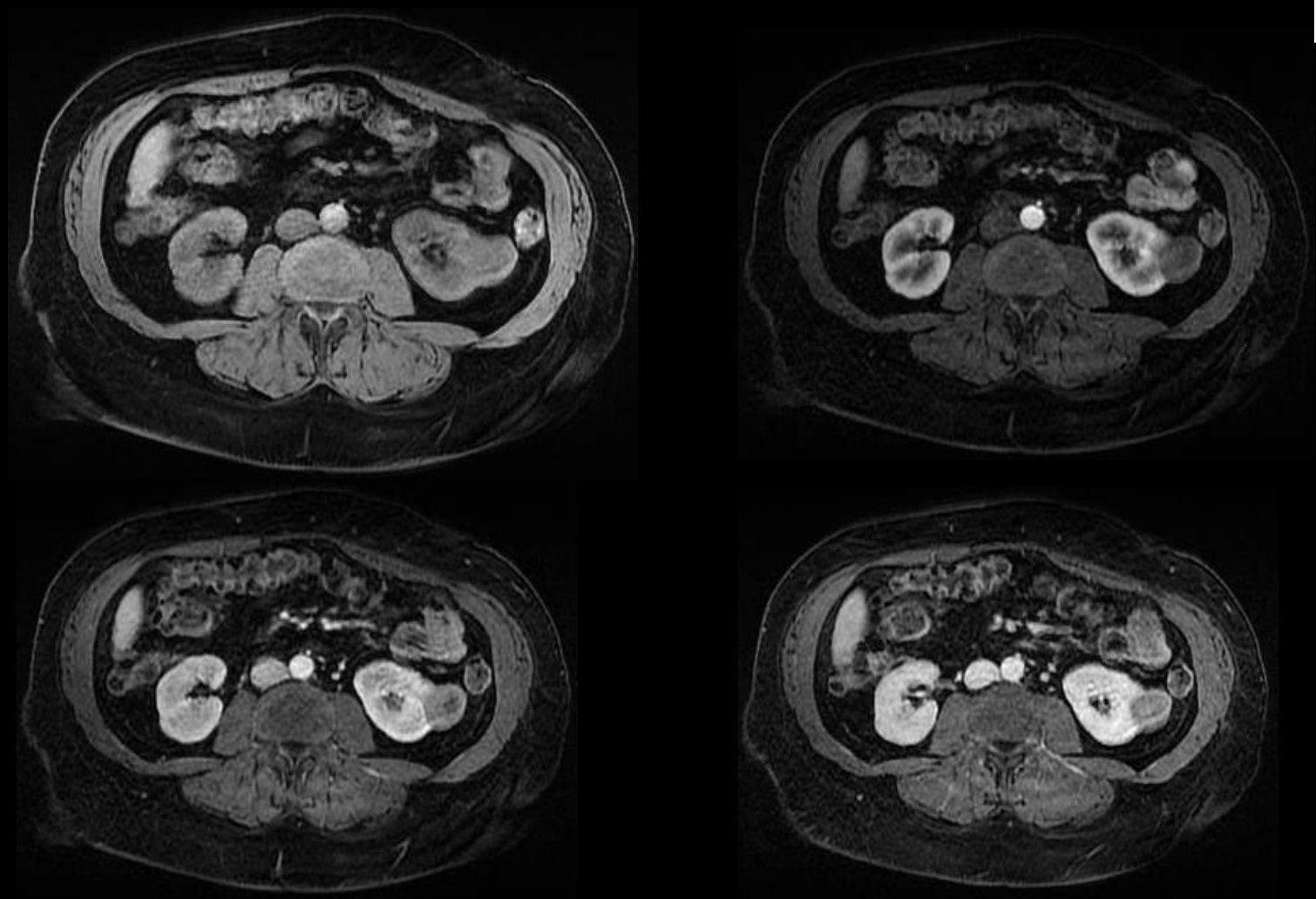


Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1q

Tumeurs à cellules rénales



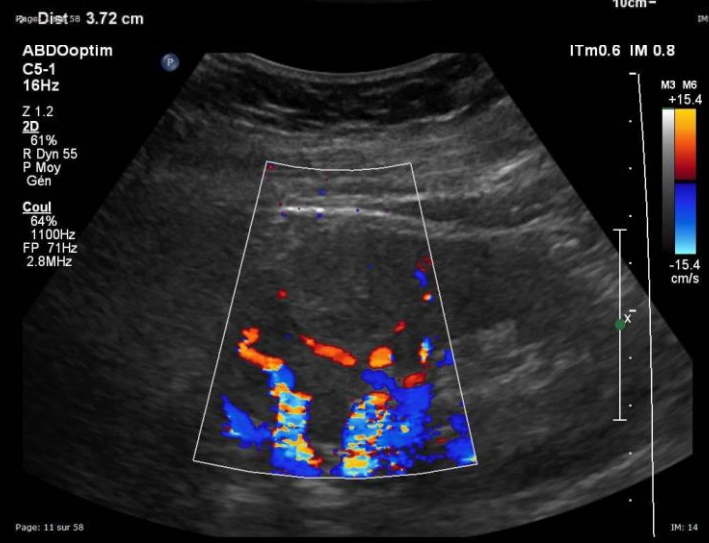
Carcinome papillaire du rein

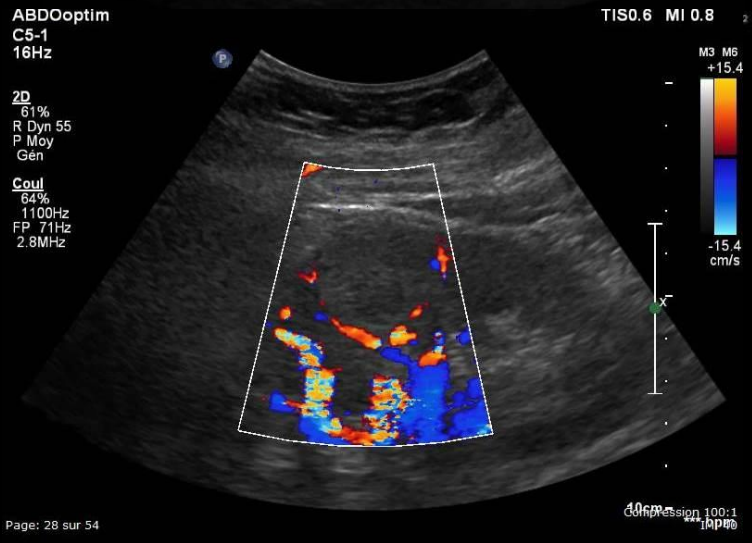
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs à cellules rénales

Type 1





Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

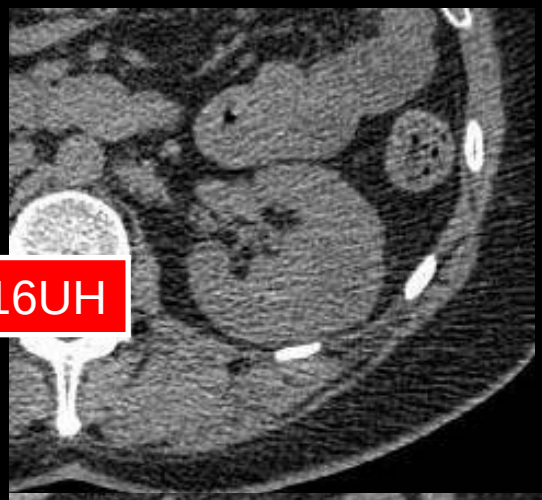
Tumeurs à cellules rénales

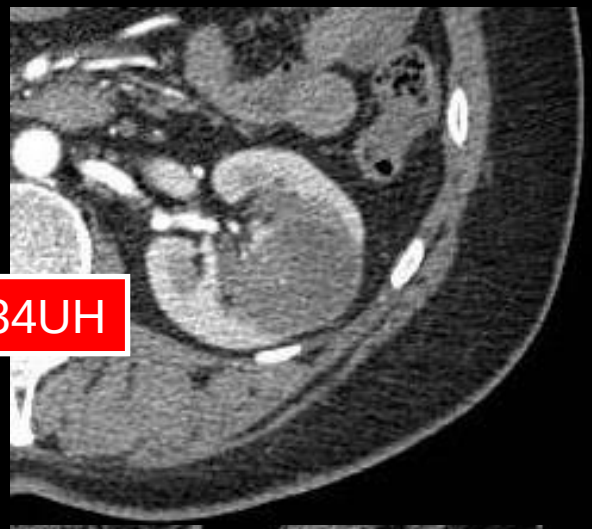
Carcinome papillaire du rein

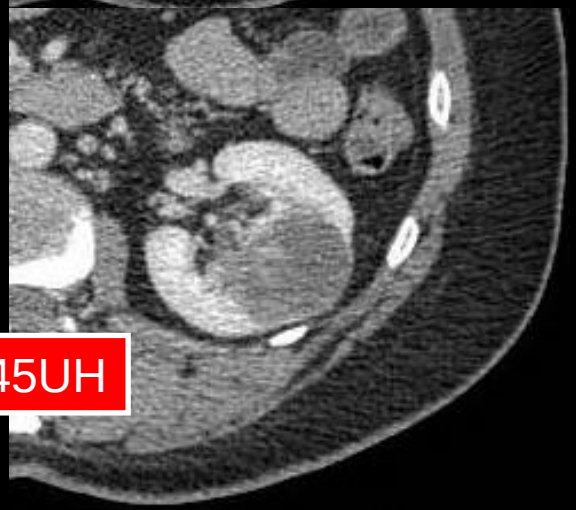
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

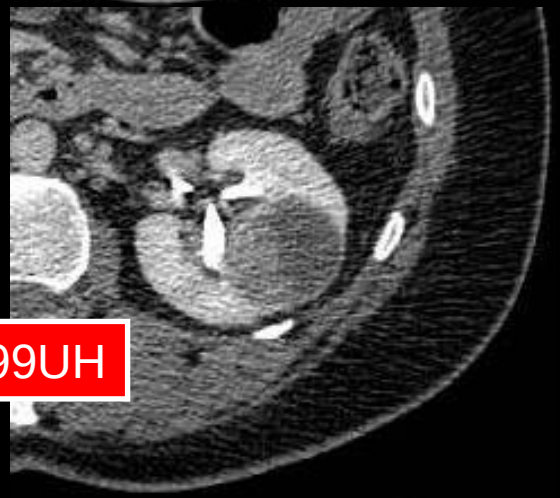
Cas n°3b

Tumeurs à cellules rénales







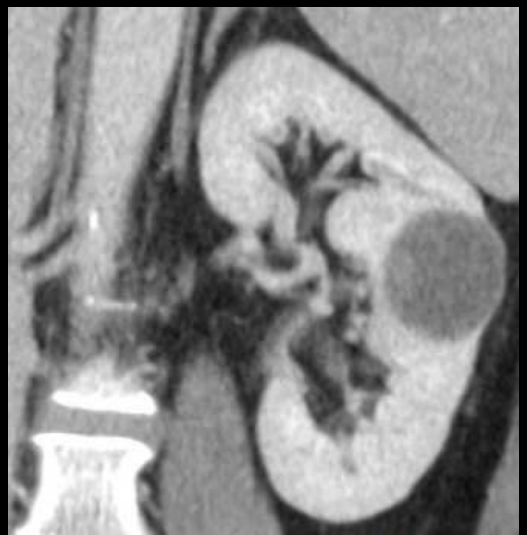


Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3t

Tumeurs à cellules rénales

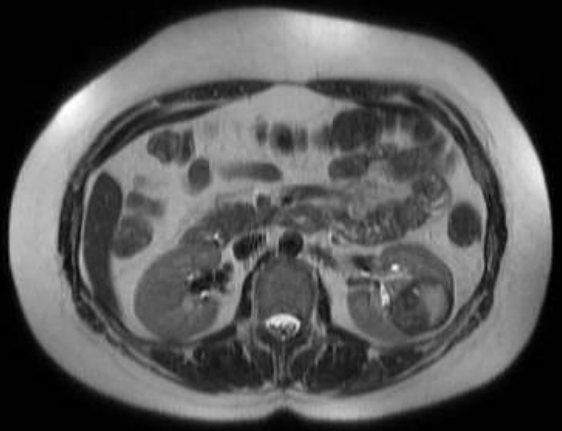
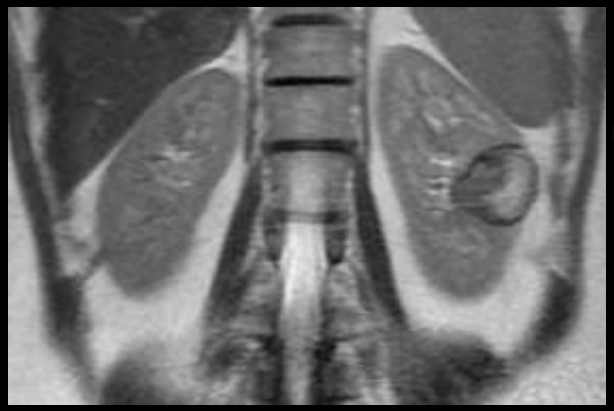


Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3q

Tumeurs à cellules rénales

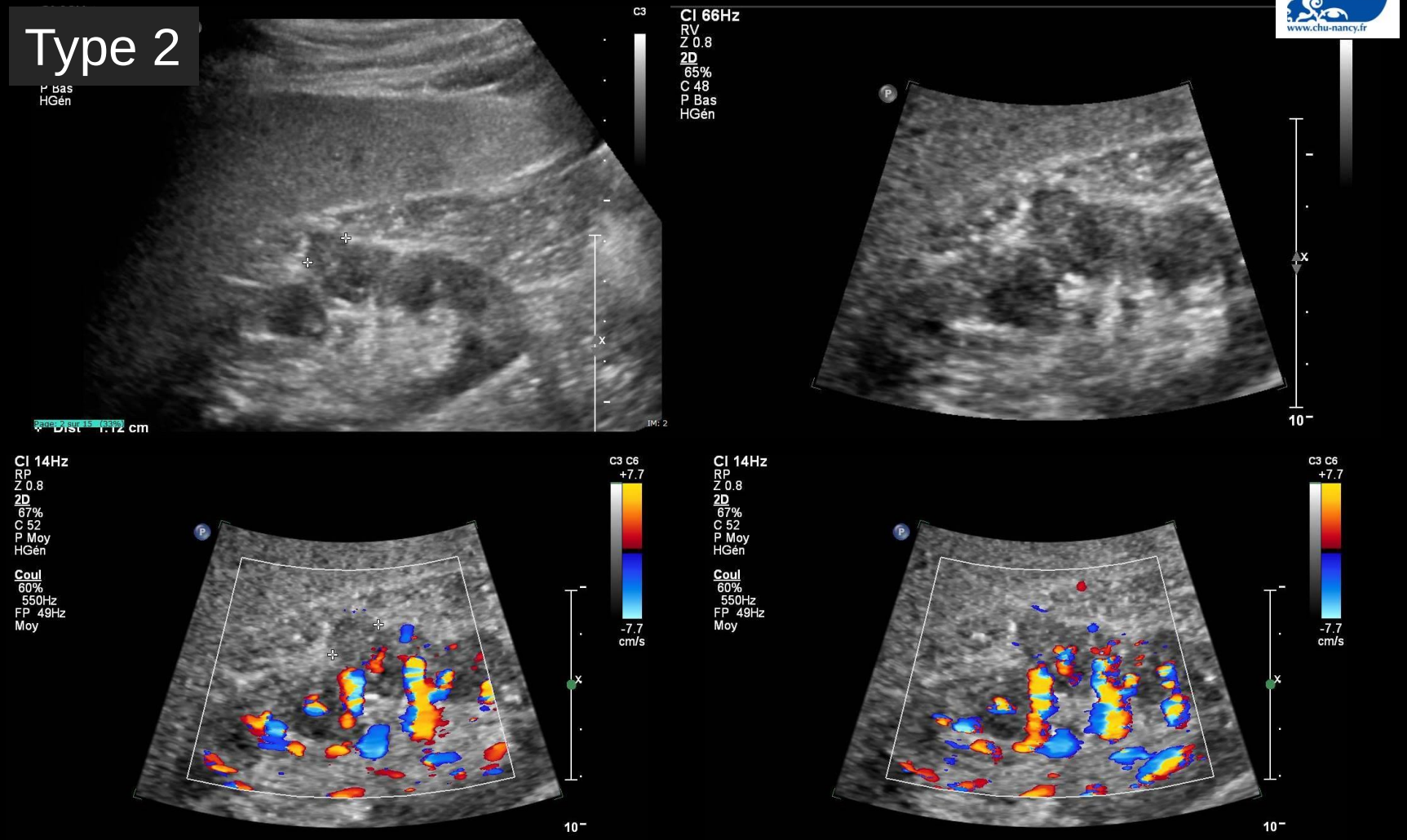



Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs à cellules rénales

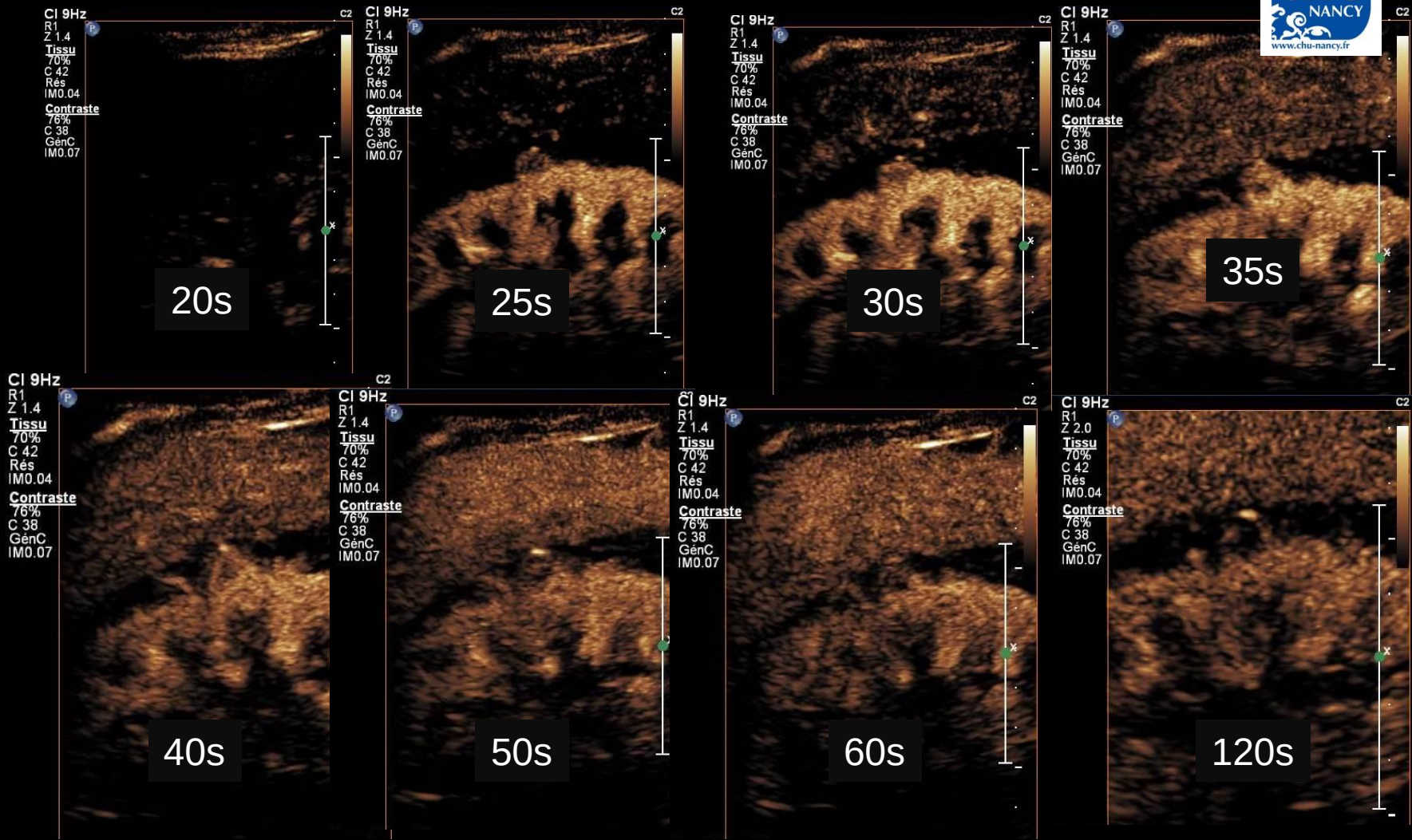


Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4b

Tumeurs à cellules rénales

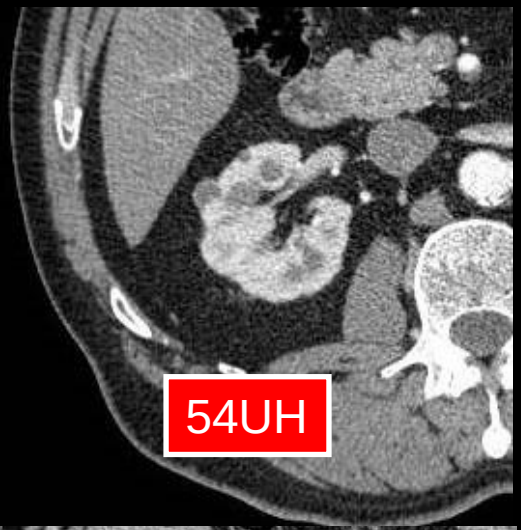


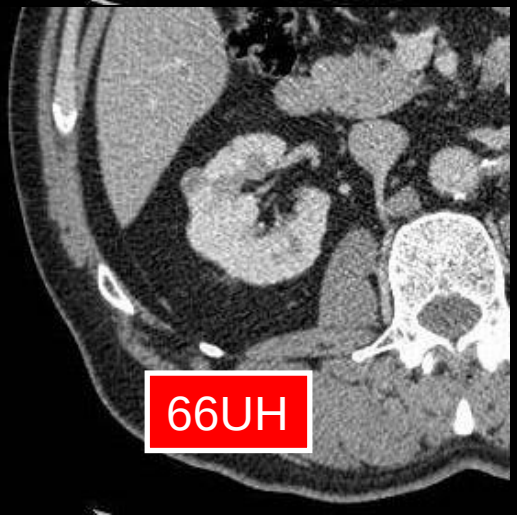
Carcinome papillaire du rein

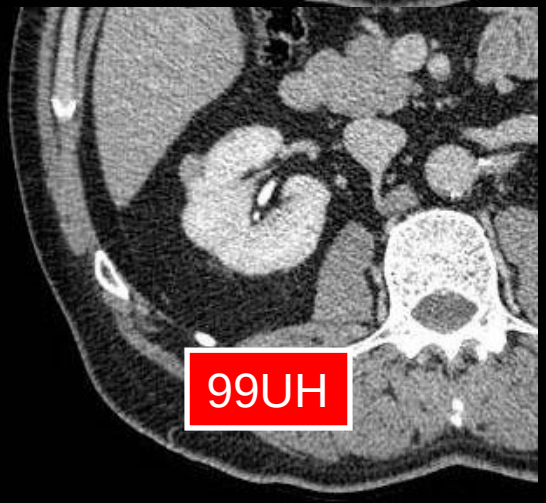
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4t

Tumeurs à cellules rénales





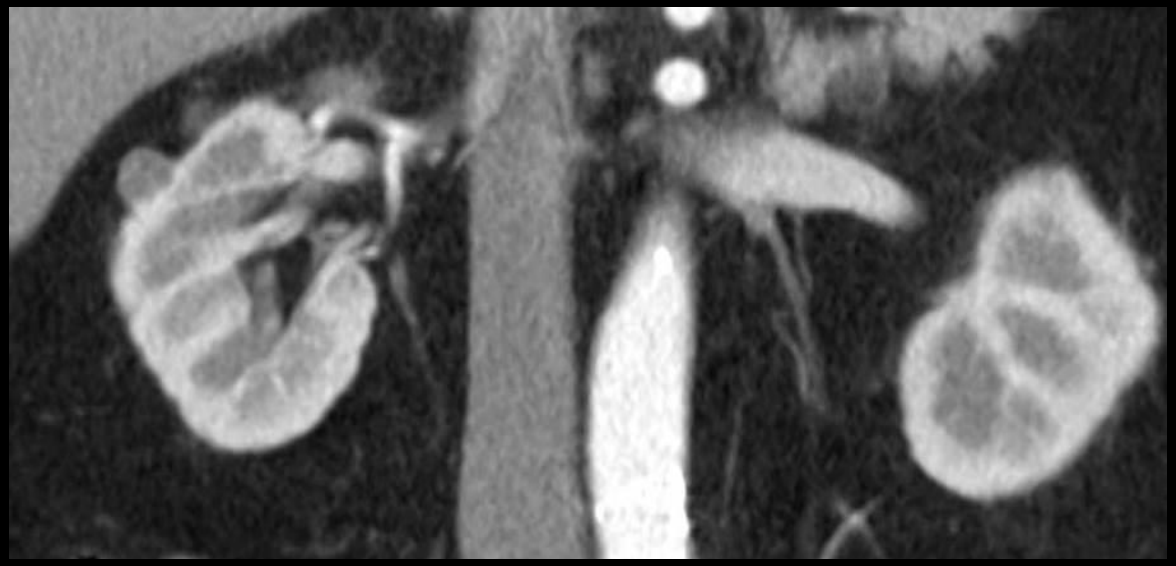


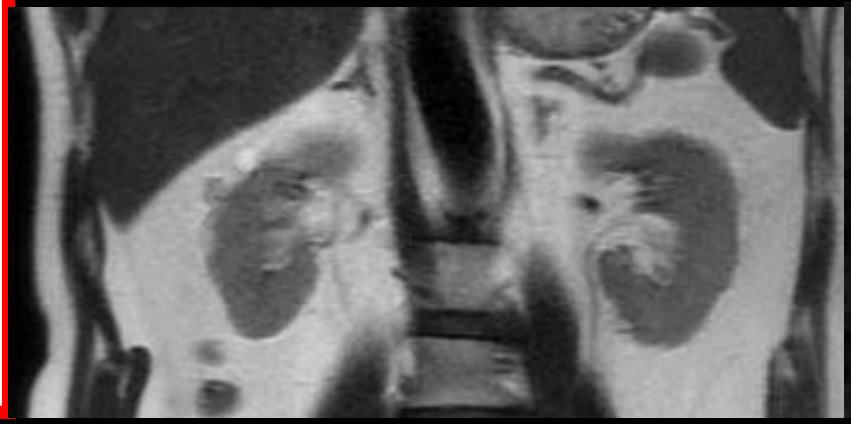
Carcinome papillaire du rein

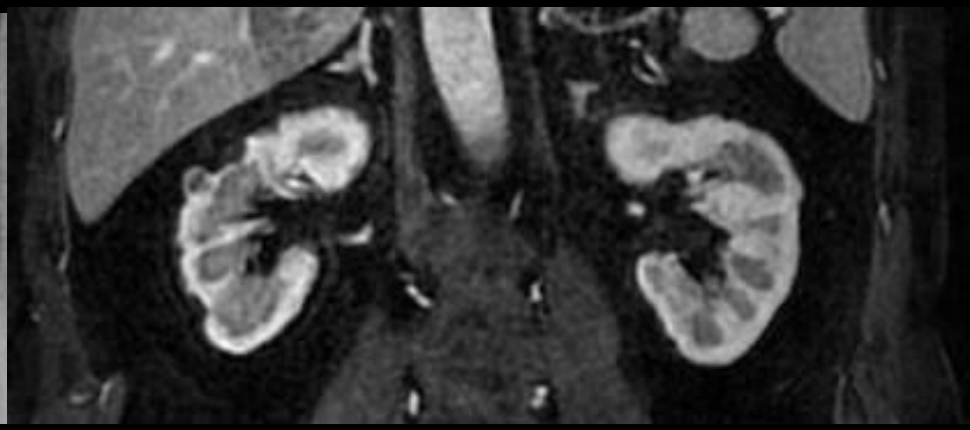
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4q

Tumeurs à cellules rénales







Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5

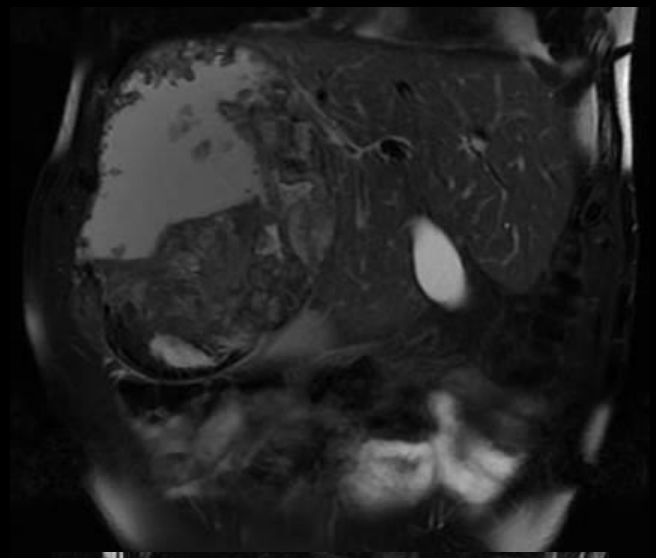
Tumeurs à cellules rénales

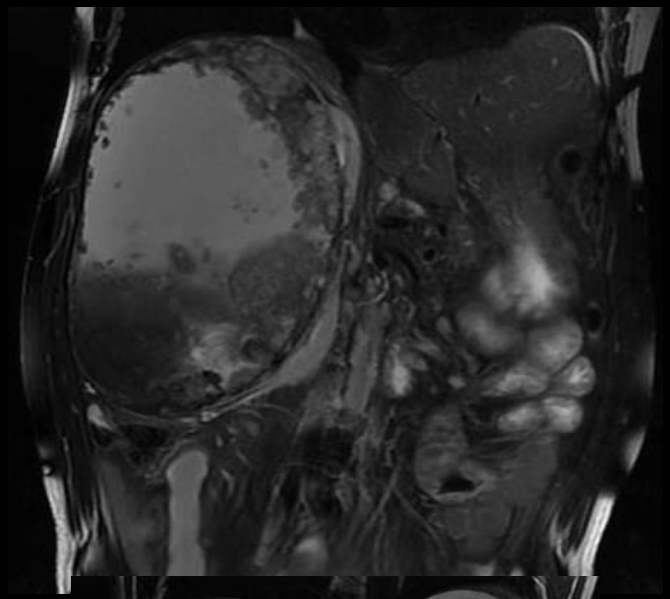
Carcinome papillaire du rein

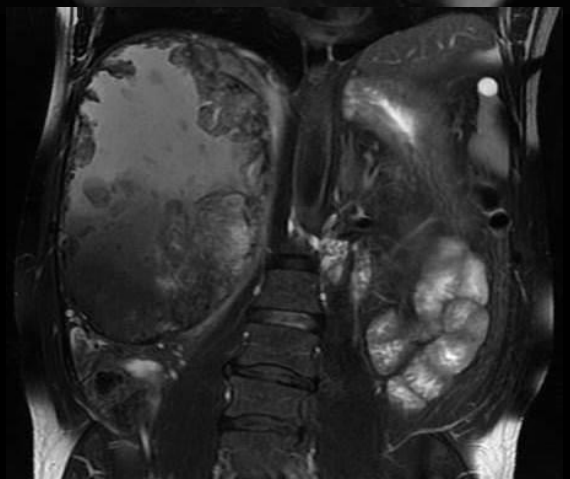
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

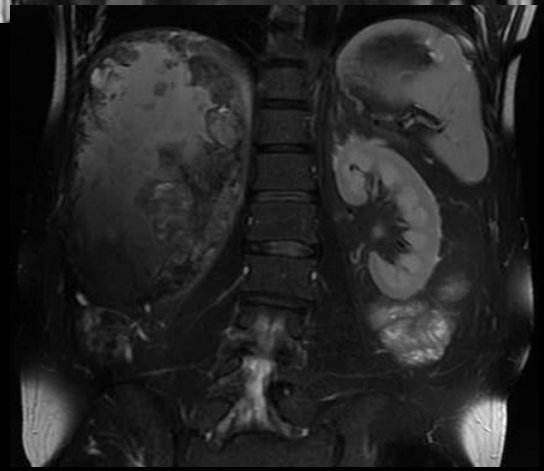
Cas n°5b

Tumeurs à cellules rénales







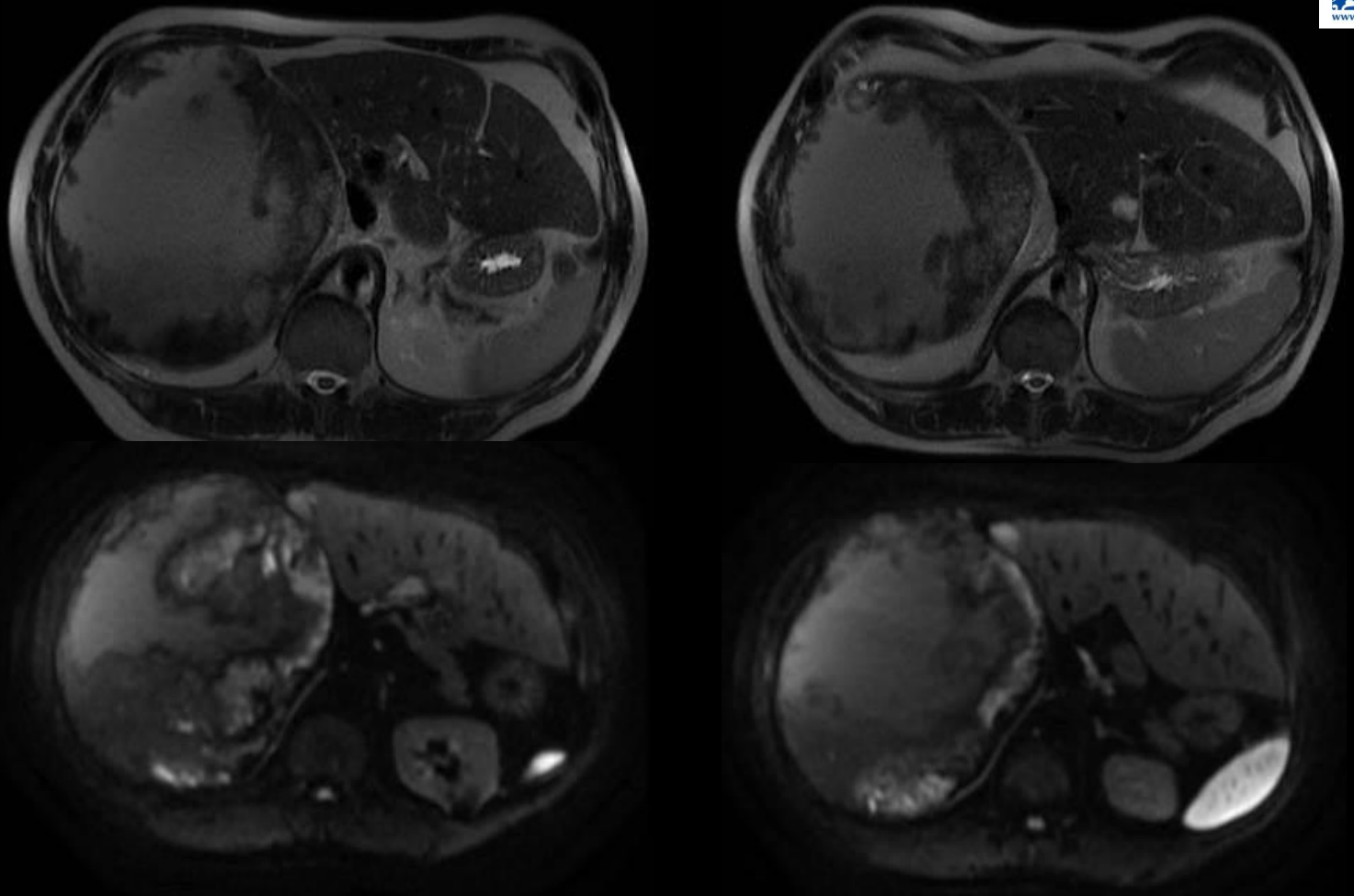


Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5t

Tumeurs à cellules rénales

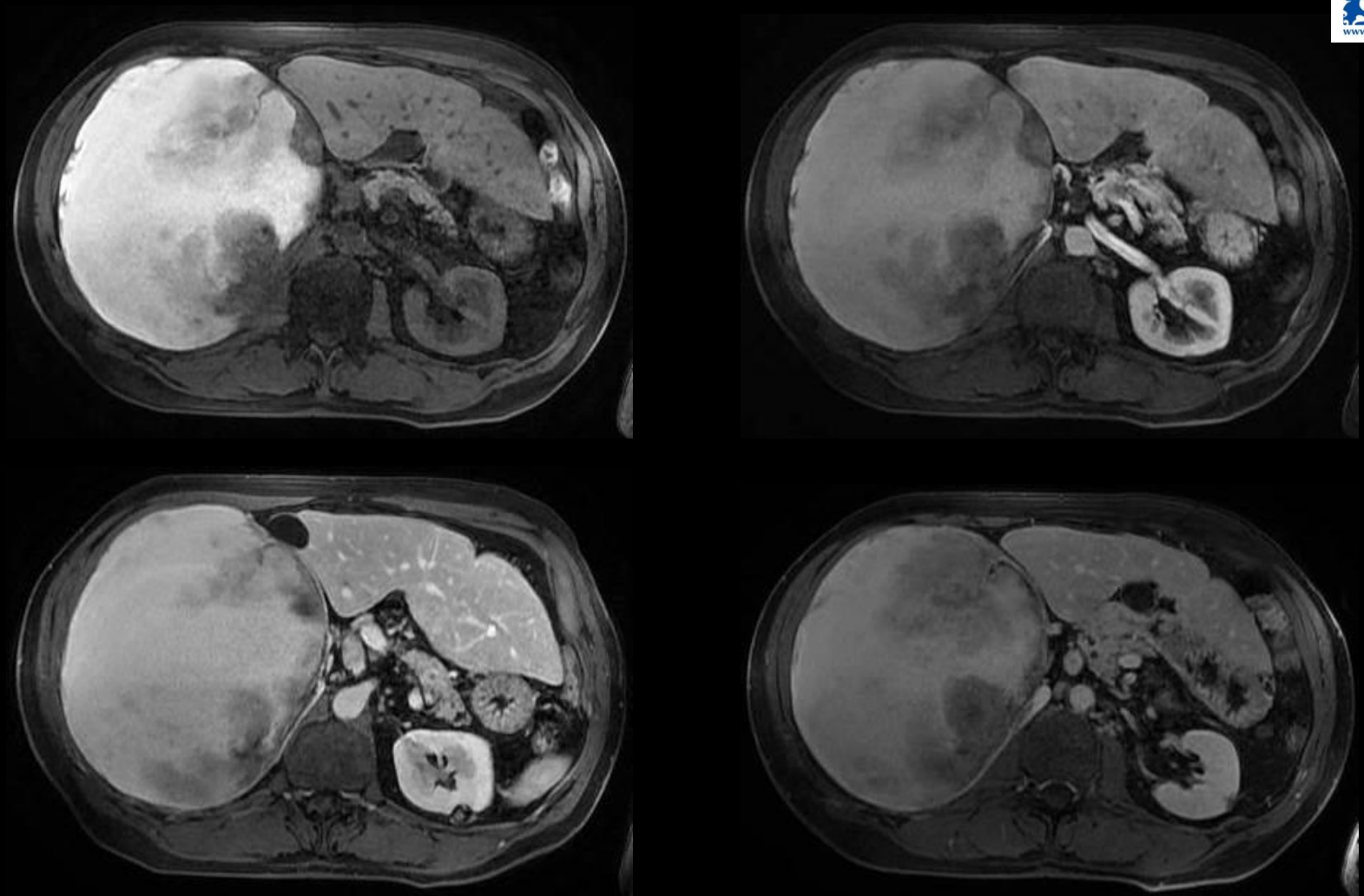


Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5q

Tumeurs à cellules rénales

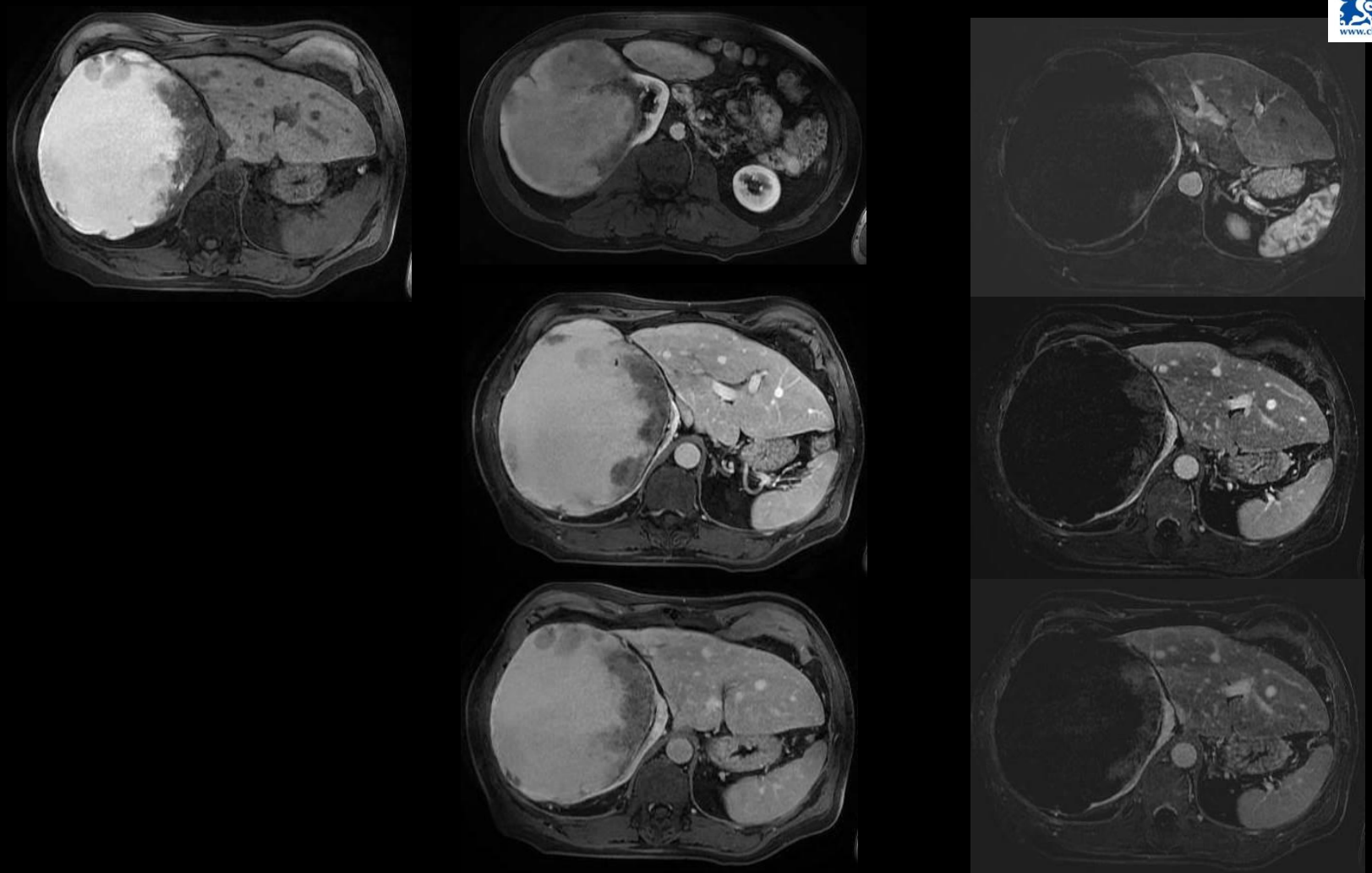


Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5q

Tumeurs à cellules rénales

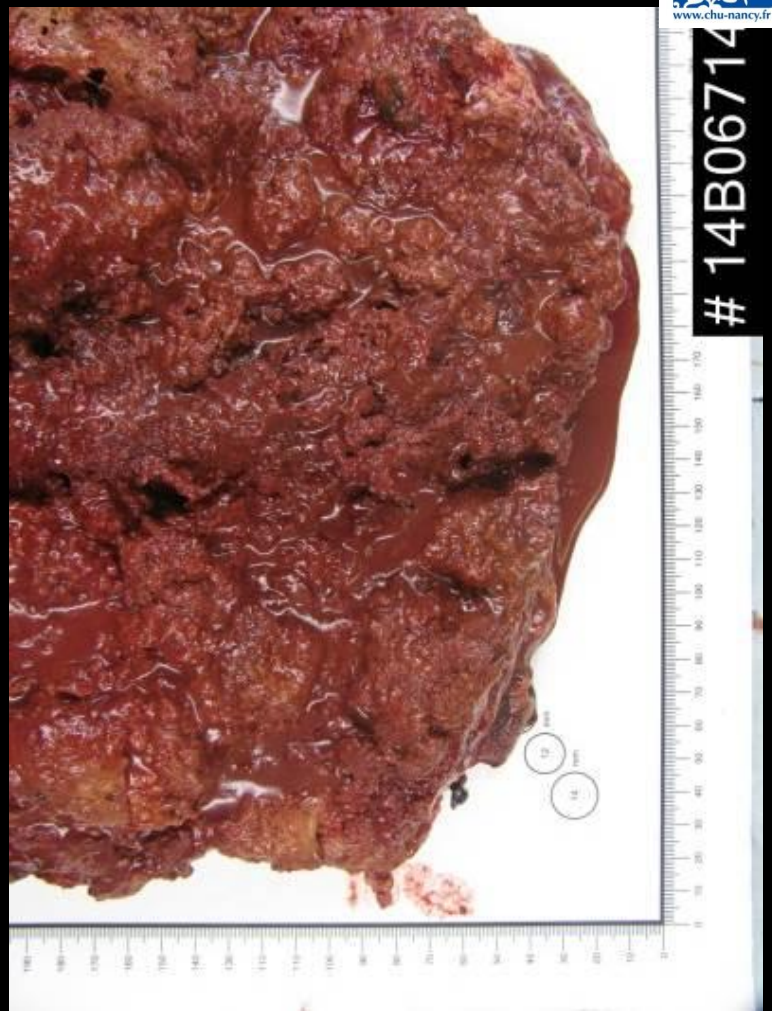


Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5s

Tumeurs à cellules rénales



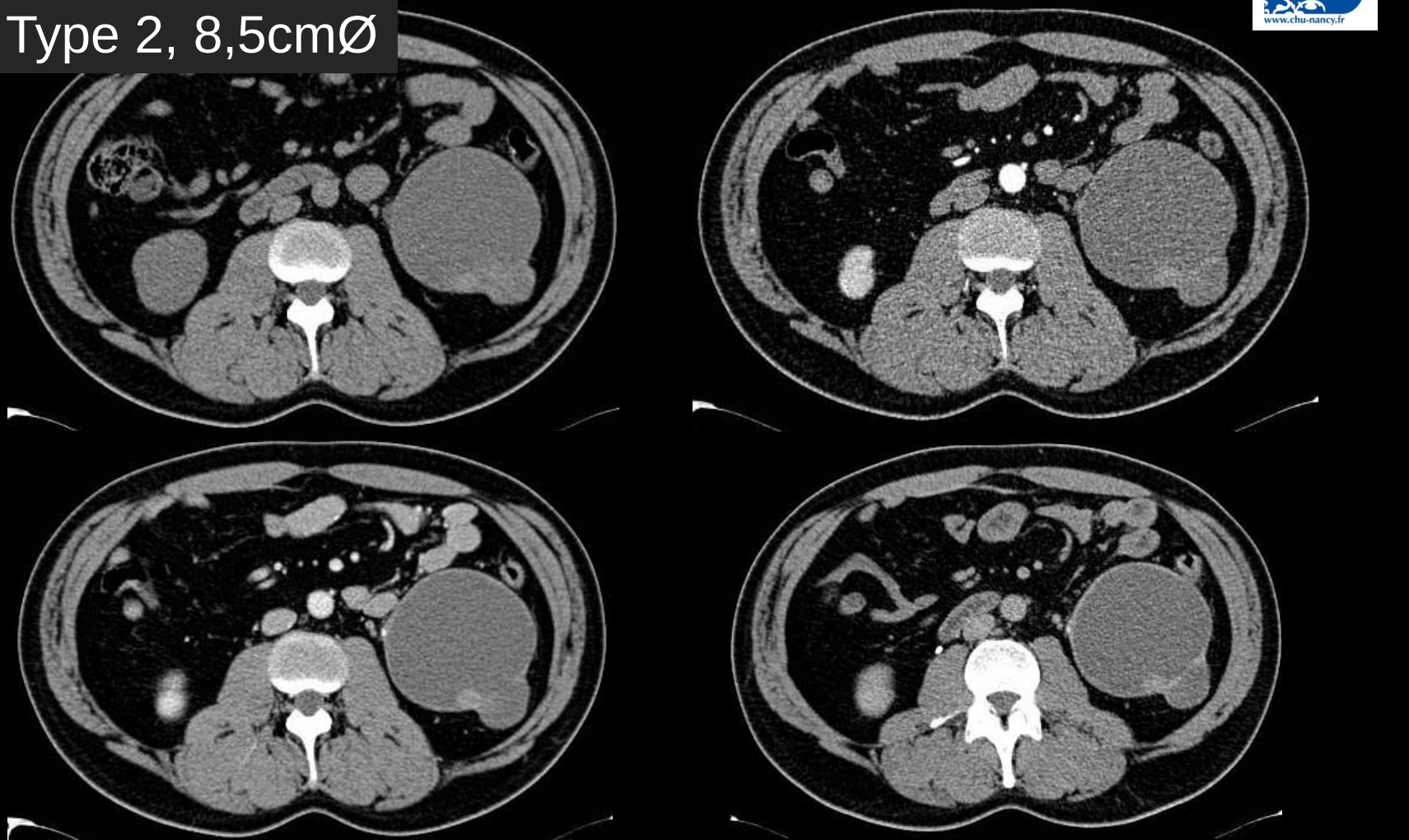
Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6

Tumeurs à cellules rénales

Type 2, 8,5cmØ



Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6b

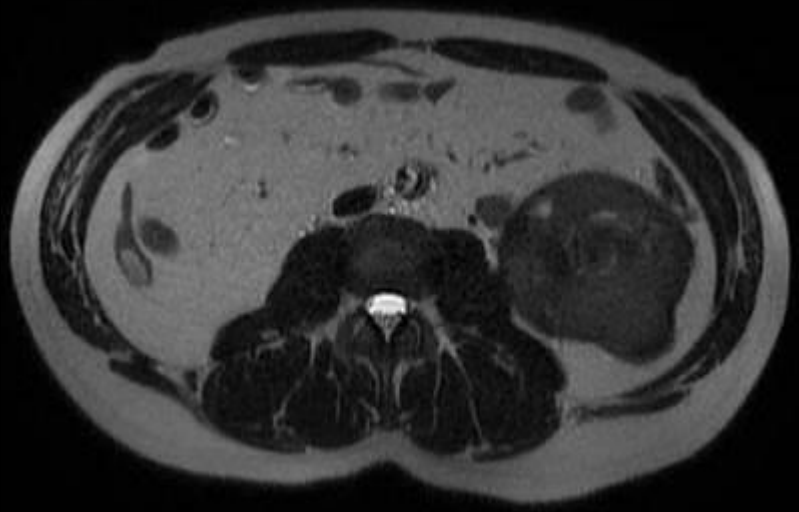
Tumeurs à cellules rénales

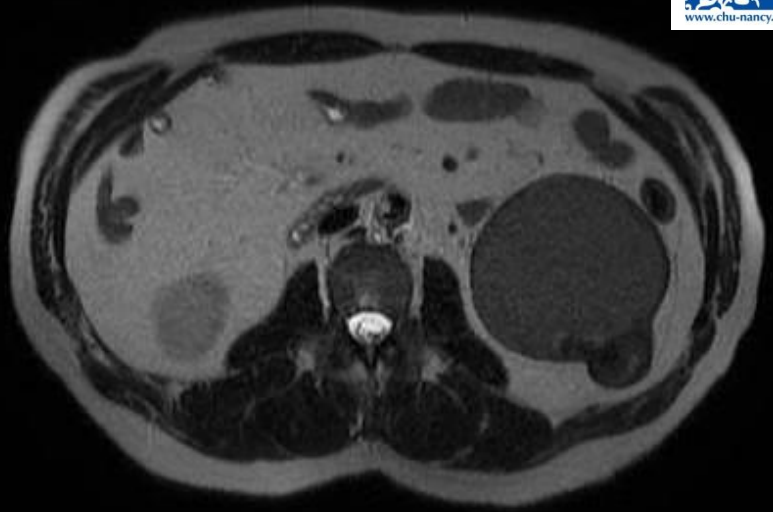
Carcinome papillaire du rein

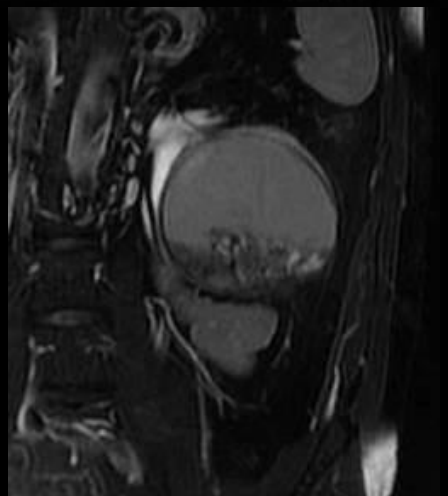
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

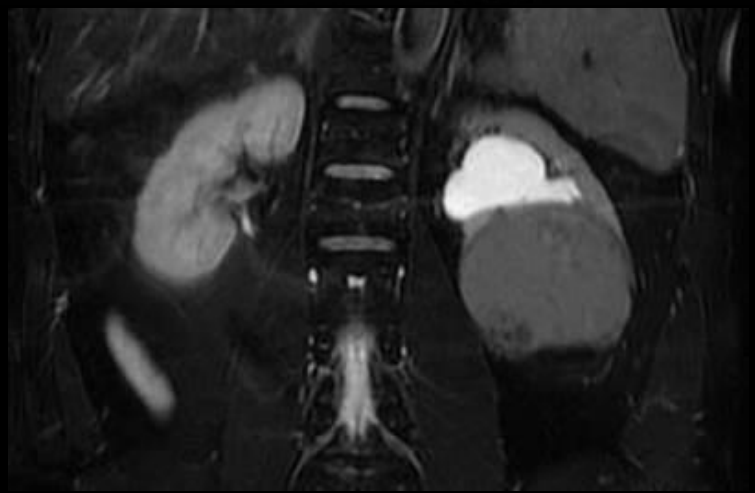
Cas n°6t

Tumeurs à cellules rénales







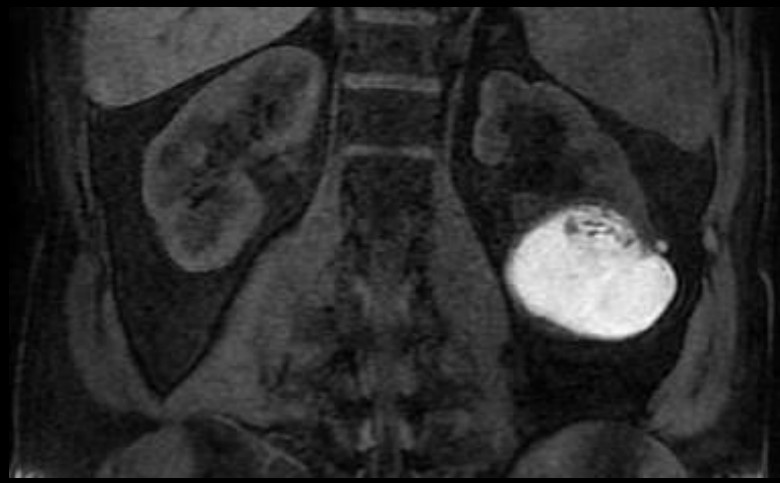


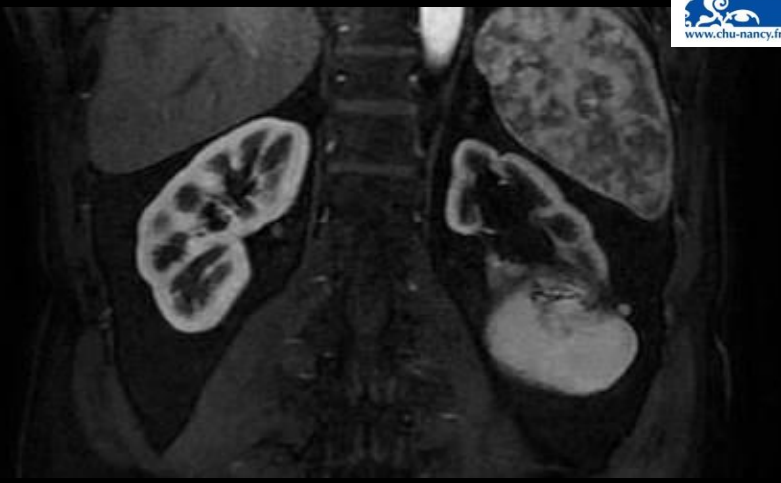
Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6q

Tumeurs à cellules rénales



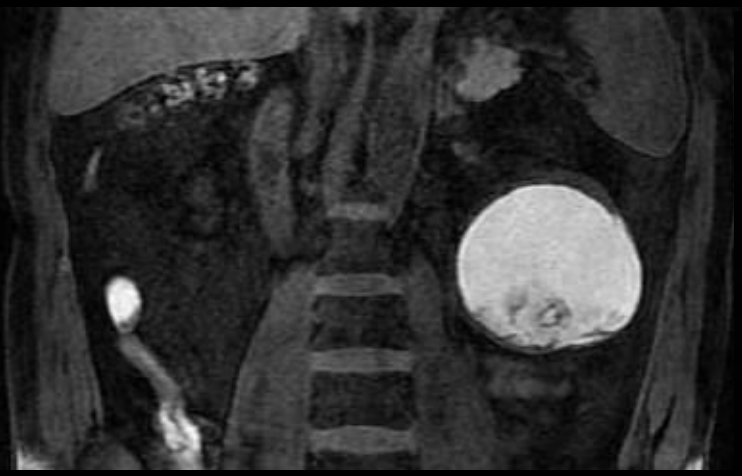


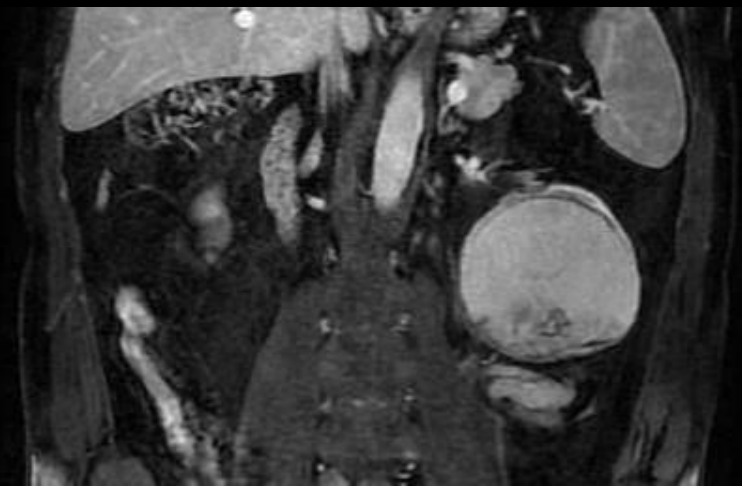
Carcinome papillaire du rein

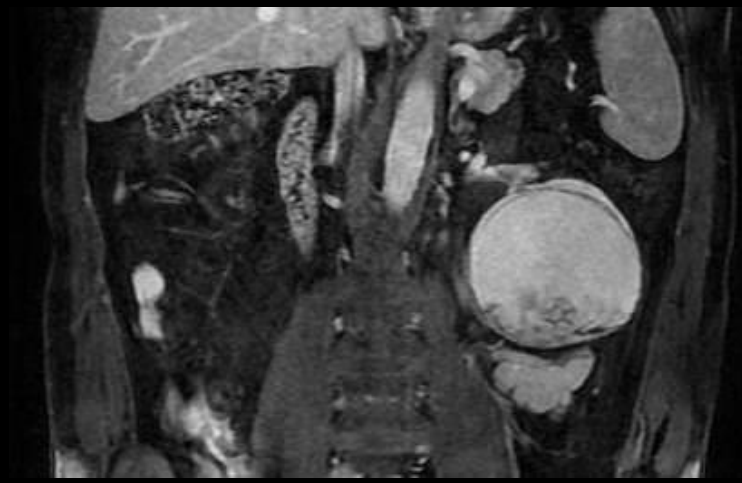
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6q

Tumeurs à cellules rénales







Carcinome papillaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

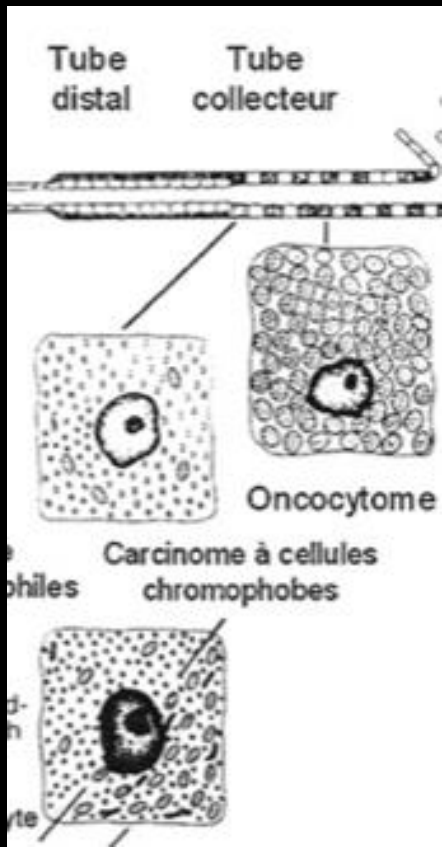
Cas n°6s

Tumeurs à cellules rénales

Carcinome chromophobe

Tumeurs à cellules rénales

- 4 à 7 % des tumeurs du rein
- Discrète prédominance masculine
- Le mode de découverte est le plus souvent fortuit.
- L'âge moyen de découverte est de 60 ans (31-75 ans)
- Des associations ont été décrites avec un carcinome à cellules claires
- Développée à partir des cellules intercalaires de type B du tube collecteur
- Tumeur unique hypovascularisée de croissance lente avec une faible agressivité



Carcinome chromophobe

Macroscopie

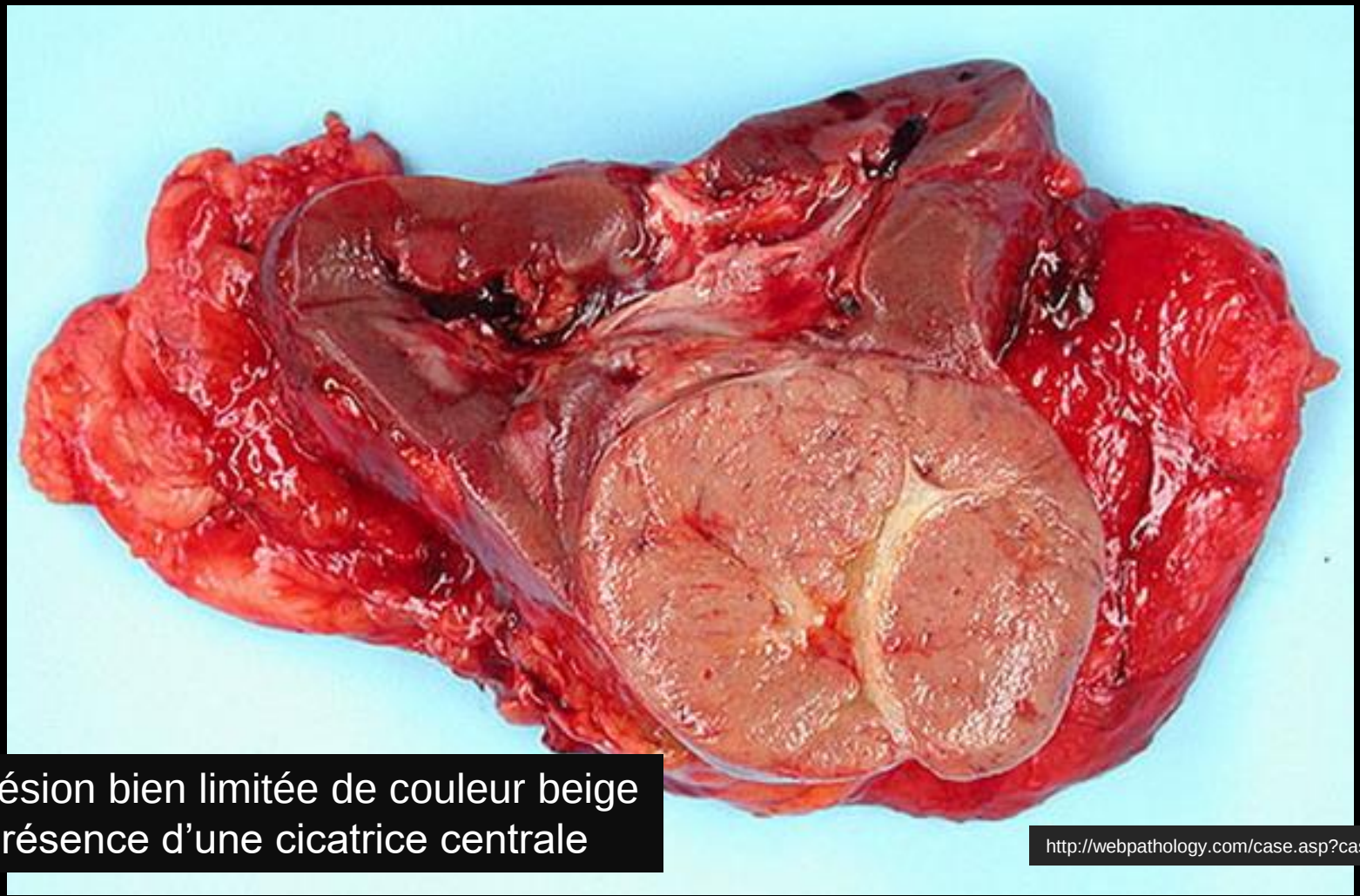
- Le plus souvent unilatéral, de siège médio-rénal
- Il se présente comme une masse arrondie, compacte, parfois encapsulée et bien délimitée, de 1,3 à 22 cm de grand axe (moyenne de 8 cm), de couleur claire, beige rosée à la coupe
- Possibilité de cicatrice centrale, et de rares foyers nécrotiques peuvent être présents

Carcinome chromophobe

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales



Lésion bien limitée de couleur beige
Présence d'une cicatrice centrale

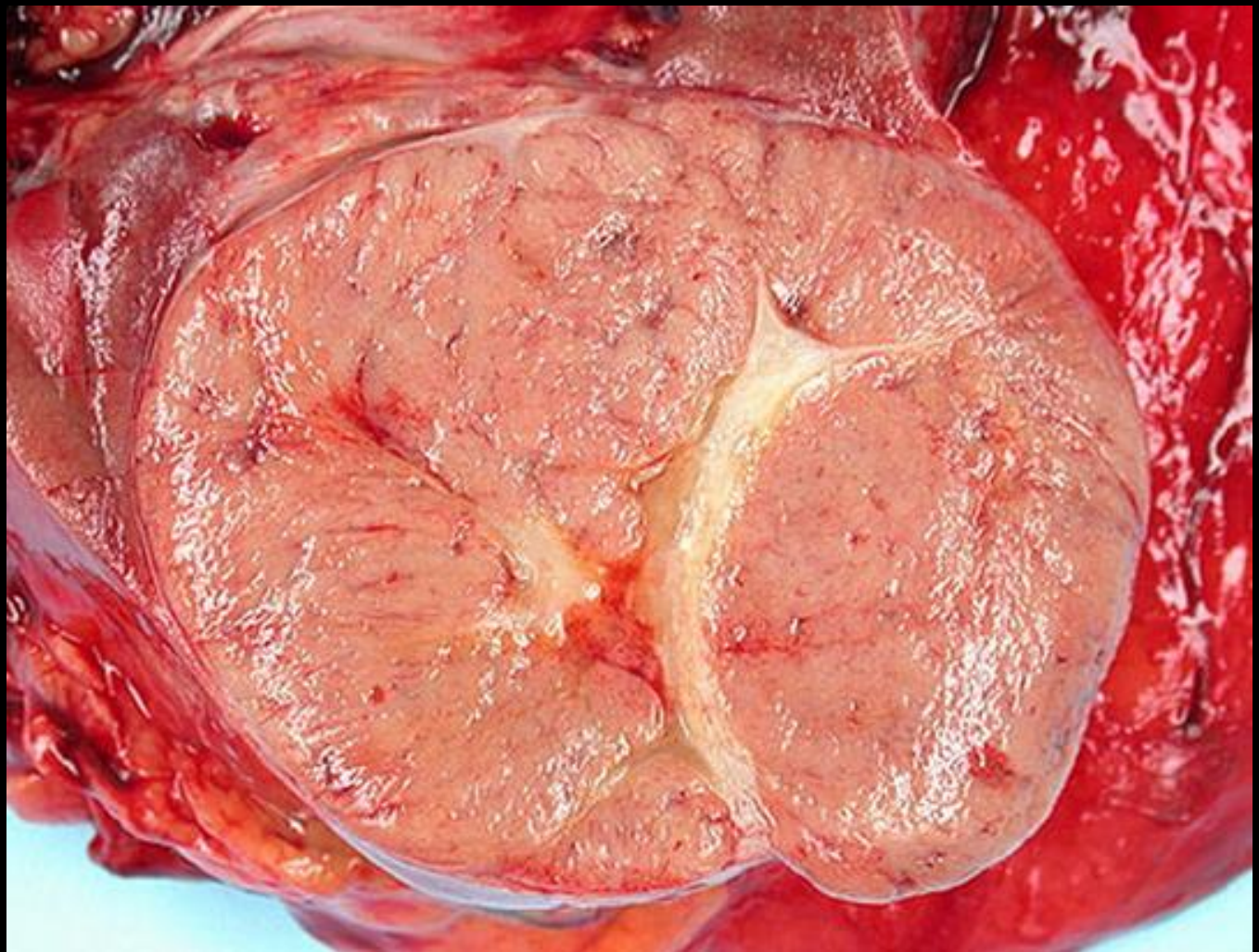
http://webpathology.com/case.asp?case=66

Carcinome chromophobe

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales



Carcinome chromophobe

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

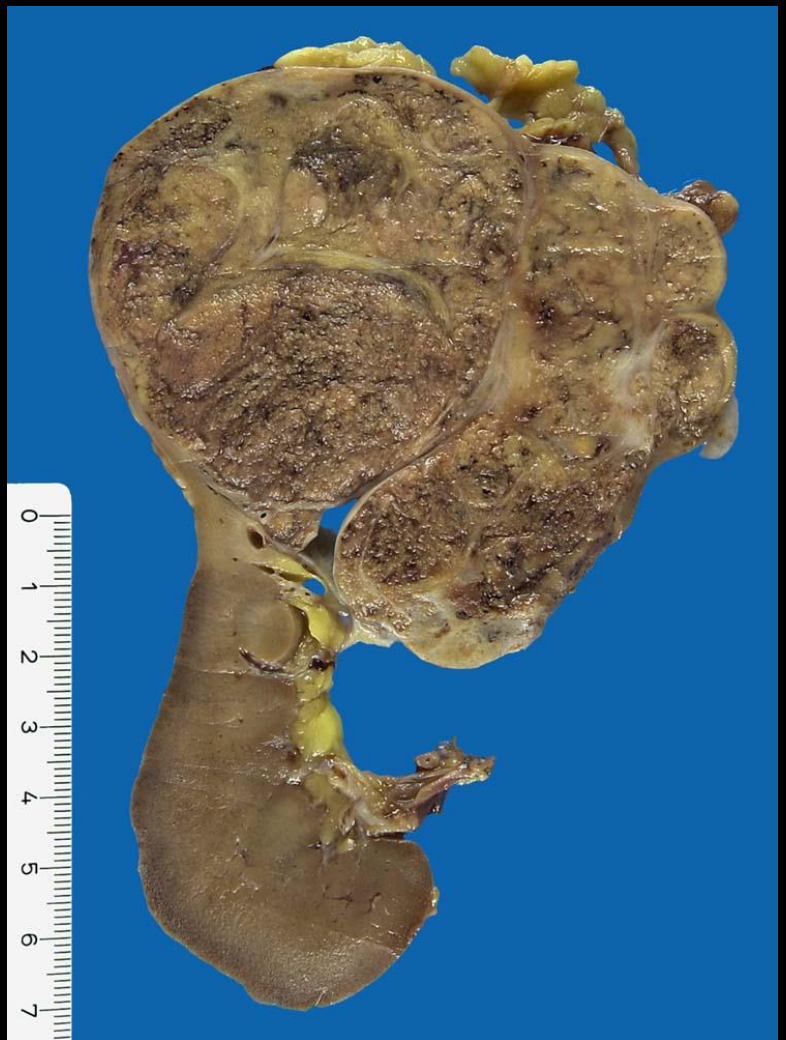
Macroscopie

Carcinome chromophobe

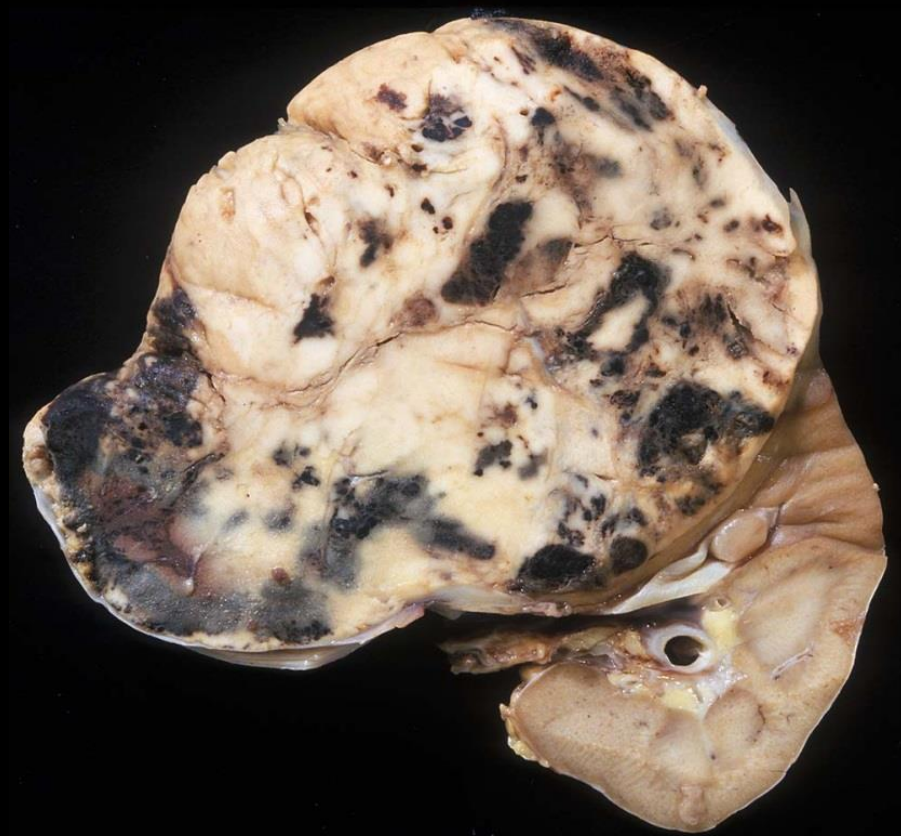
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales



http://alf3.urz.unibas.ch/pathopic/getpic-fra.cfm?id=009144



Carcinome chromophobe

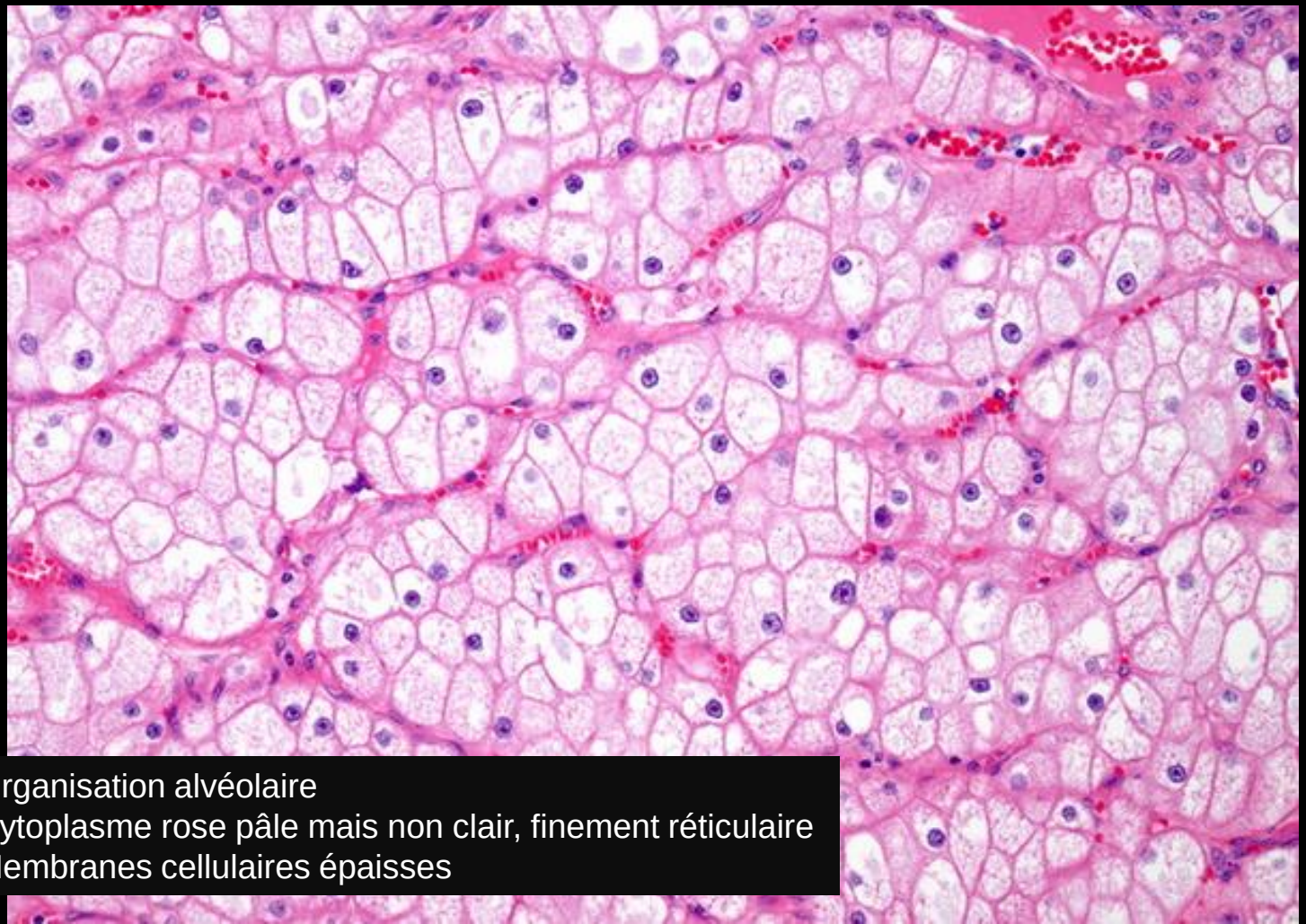
- Architecture solide, focalement tubulaire, trabéculaire ou kystique (stroma vascularisé à vaisseaux à paroi propre, différents des carcinomes à cellules claires) avec 2 types cellulaires différenciés :
  - grandes cellules, au cytoplasme pâle, vacuolisé, à limites cytoplasmiques nettes, avec condensation cytoplasmique en cadre de type cellule végétale, posant le problème du diagnostic différentiel avec le carcinome à cellules claires
  - dans 30% prédominance de cellules éosinophiles au cytoplasme granulaire, bien limité avec halo périnucléaire et noyau hyperchromatique frippé donnant un aspect koïlocytaire, ou ressemblant à un oncocytome

Carcinome chromophobe

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



Organisation alvéolaire
Cytoplasme rose pâle mais non clair, finement réticulaire
Membranes cellulaires épaisses

Carcinome chromophobe

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

Noyaux multinucléés de taille variable
Halos périnucléaires

Carcinome chromophobe

- **TDM** :
  - Masse homogène à contours nets
  - Prise de contraste modéré et homogène
  - Parfois minimes calcifications punctiformes et périphériques très évocatrices
  - Pas d'hémorragie, pas de nécrose, pas d'envahissement vasculaire

- **IRM** :
  - IsoT1 et hT2 avec un rehaussement faible mais parfois annulaire et plus intense

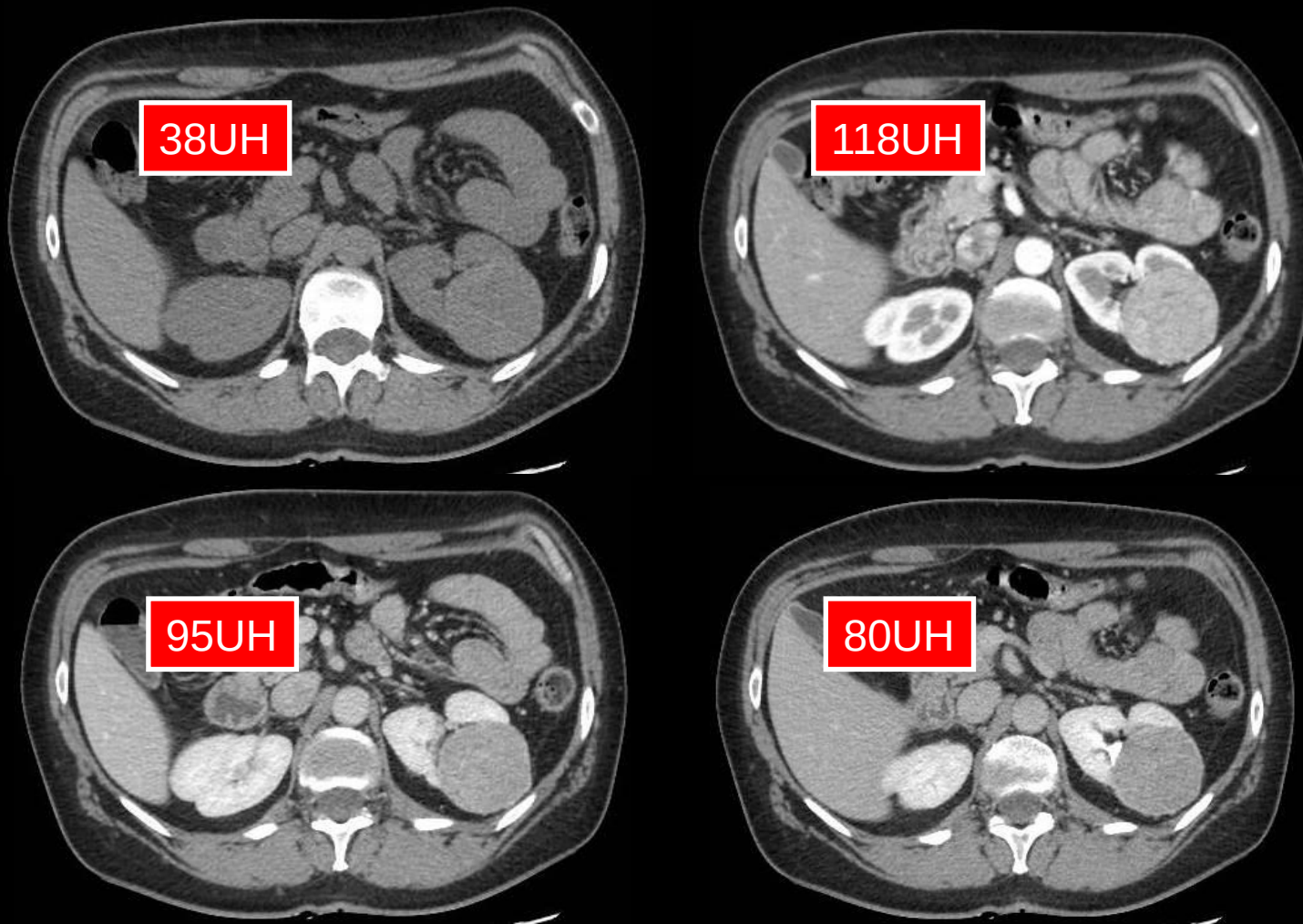
- La prise de contraste est la même que celle des tumeurs papillaires mais leur différenciation est possible pour les lésions >3cm car le rehaussement reste homogène et modérée alors que pour les carcinomes papillaires et conventionnels >3cm il est en général hétérogène

Carcinome chromophobe

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs à cellules rénales



Carcinome chromophobe

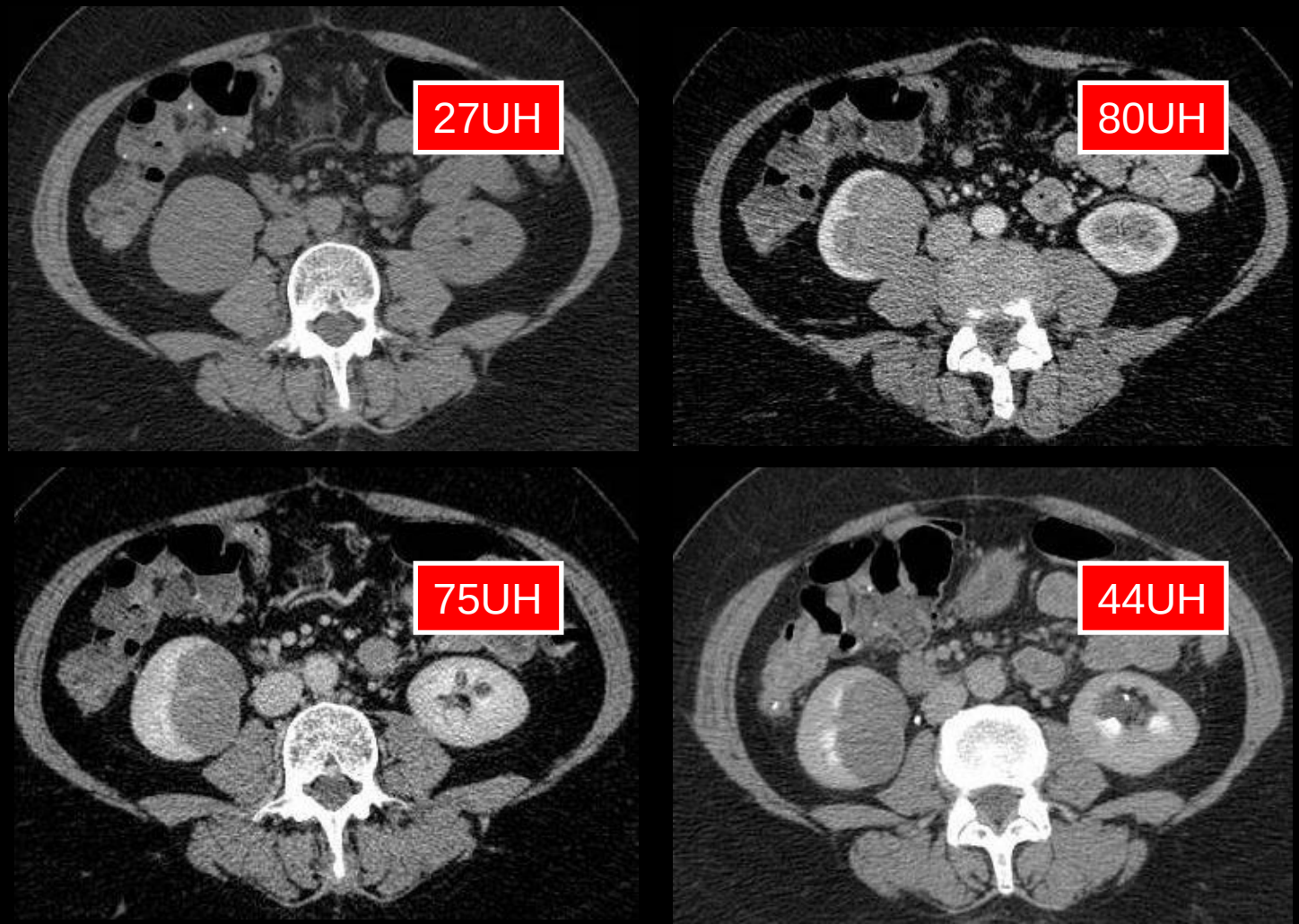
Cas n°1b

Carcinome chromophobe

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs à cellules rénales

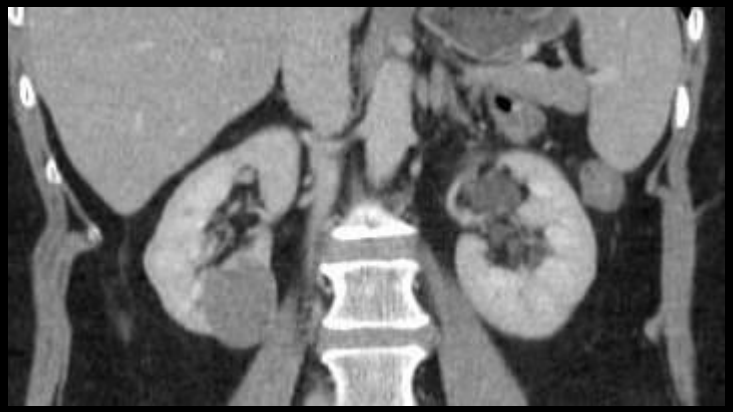


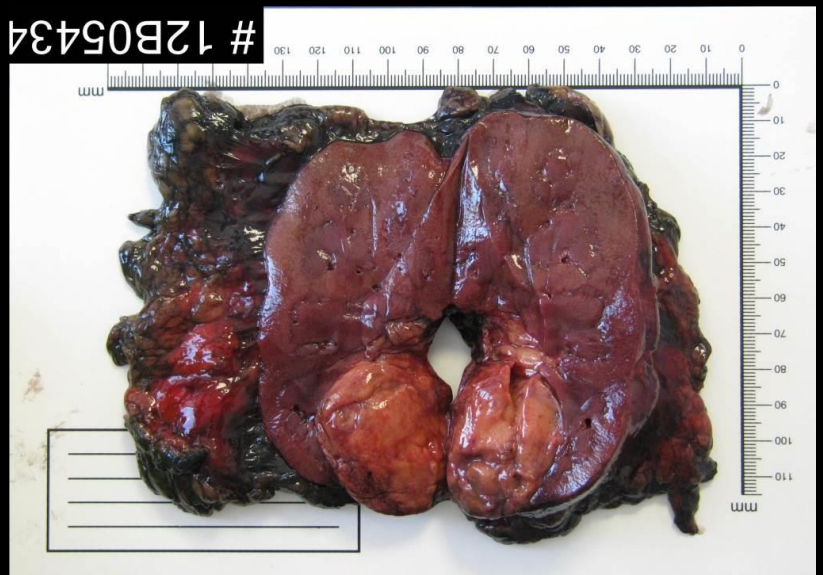
Carcinome chromophobe

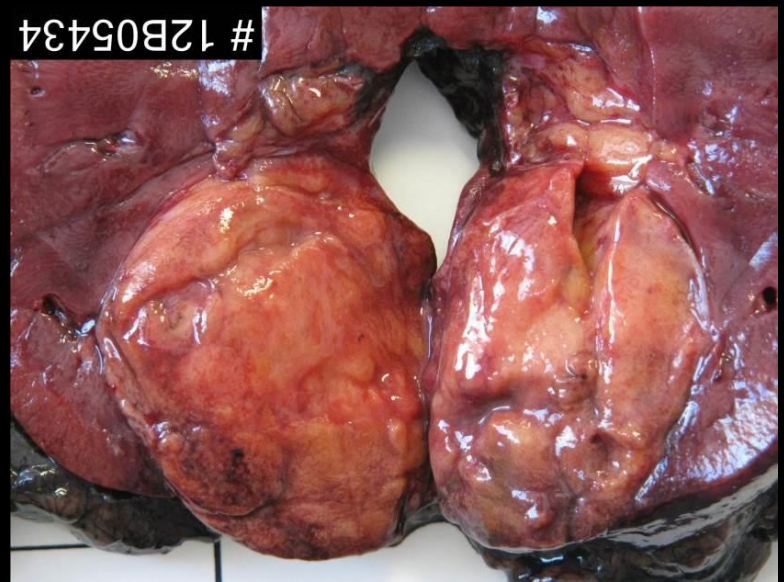
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2b

Tumeurs à cellules rénales





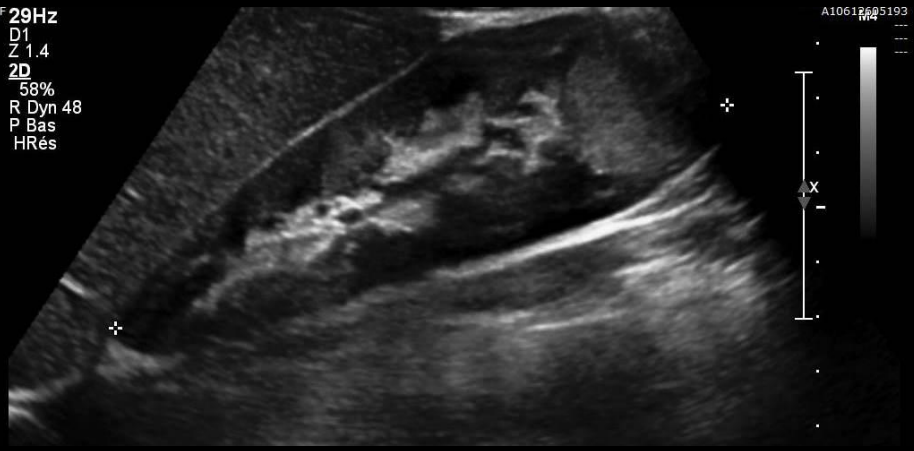


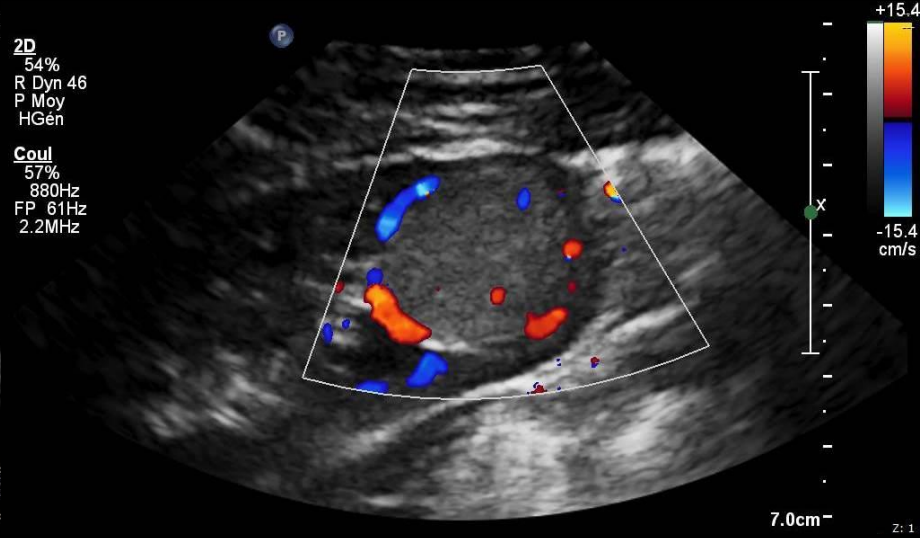
Carcinome chromophobe

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs à cellules rénales



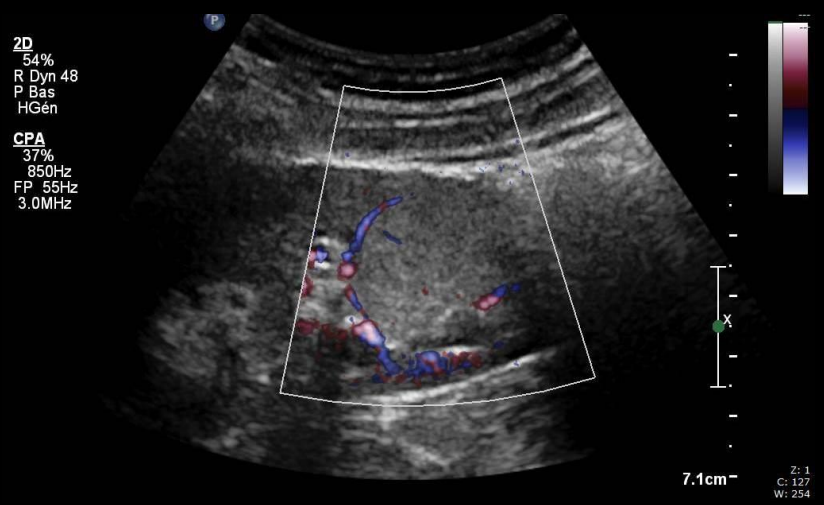


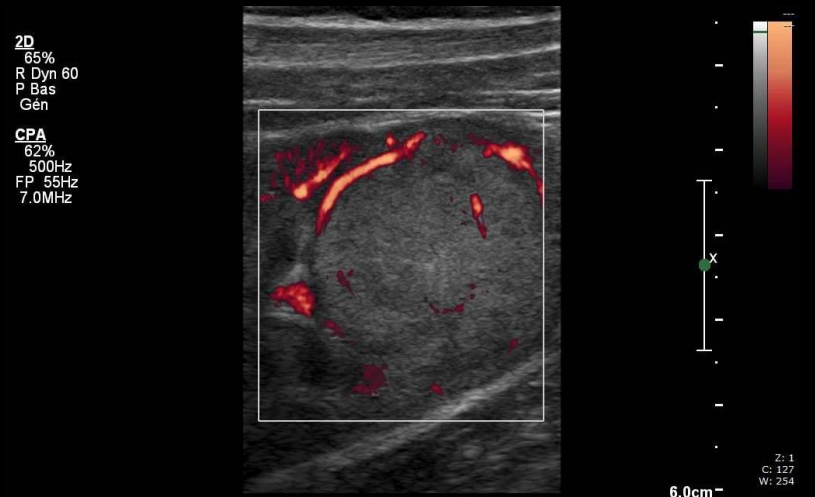
Carcinome chromophobe

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3b

Tumeurs à cellules rénales



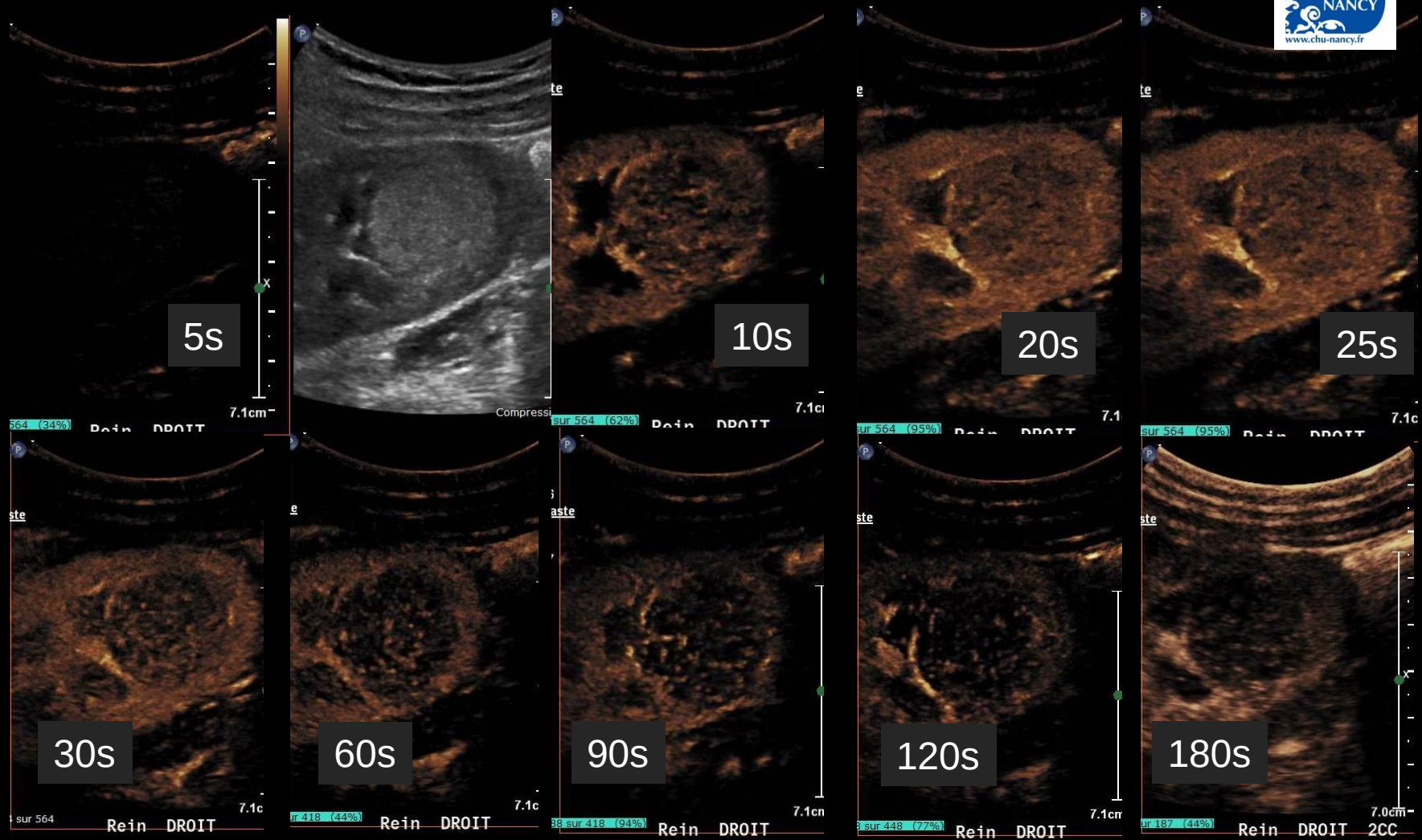


Carcinome chromophobe

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3t

Tumeurs à cellules rénales

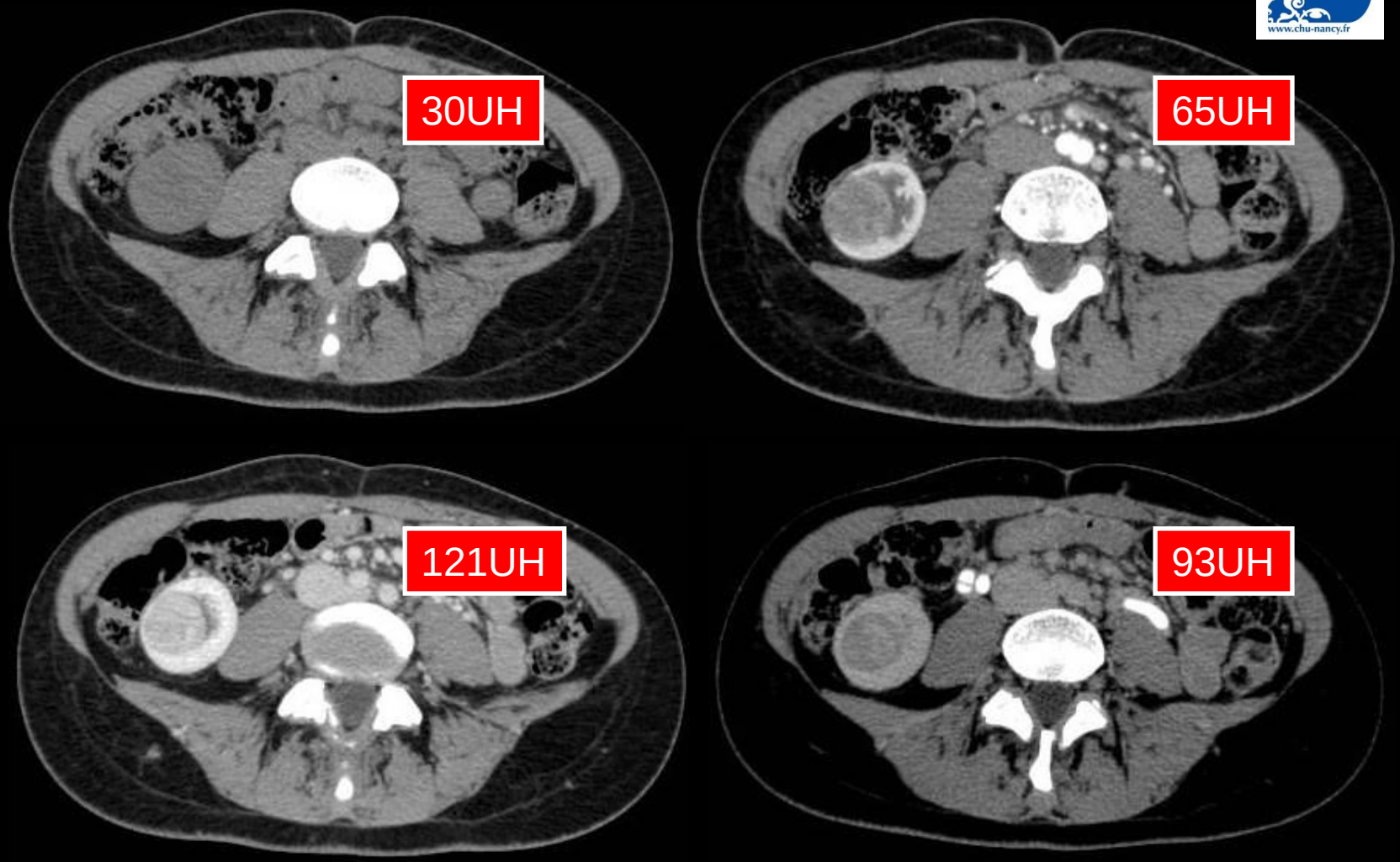


Carcinome chromophobe

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3q

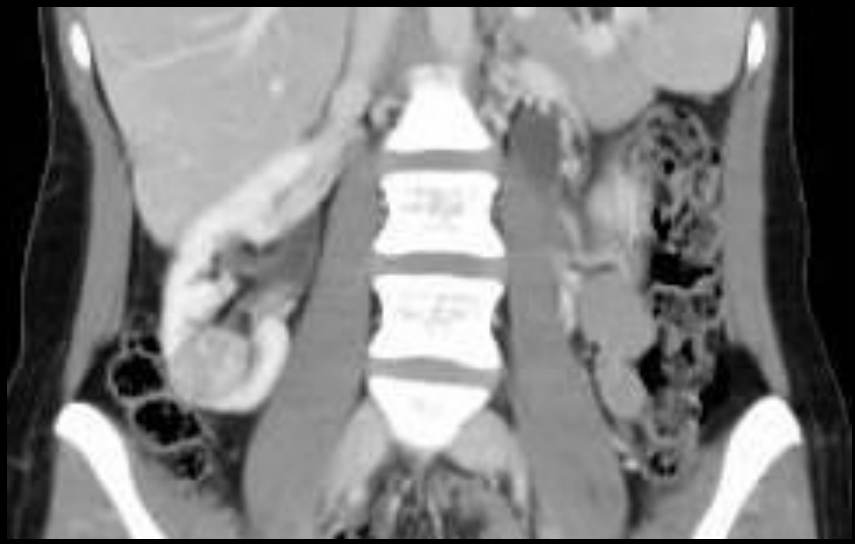
Tumeurs à cellules rénales



Carcinome chromophobe

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3q

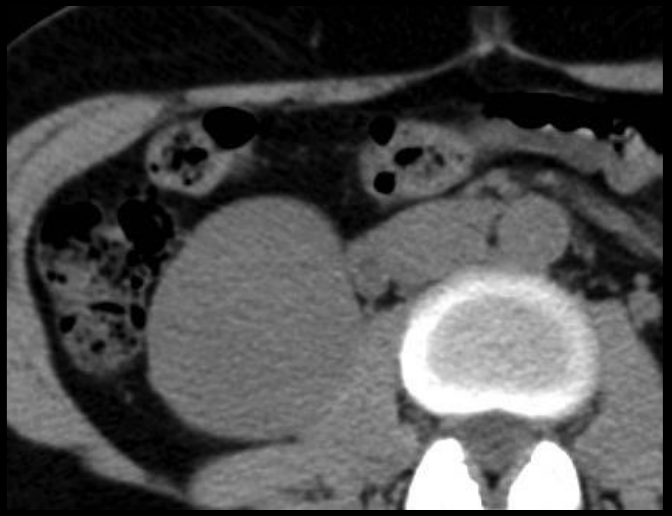


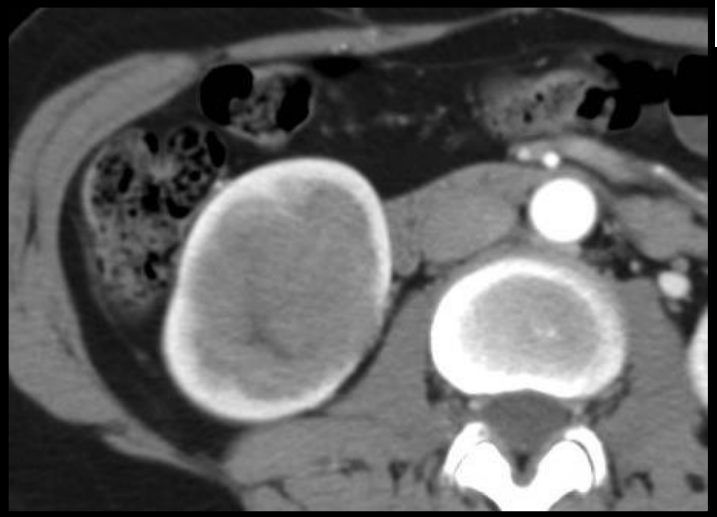
Carcinome chromophobe

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs à cellules rénales



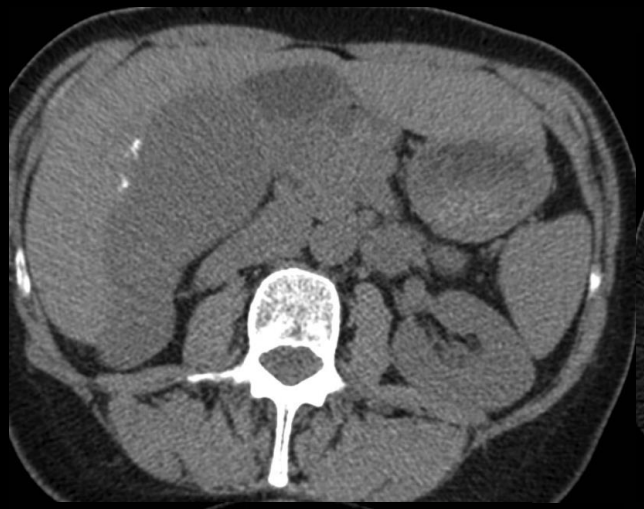


Carcinome chromophobe

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5

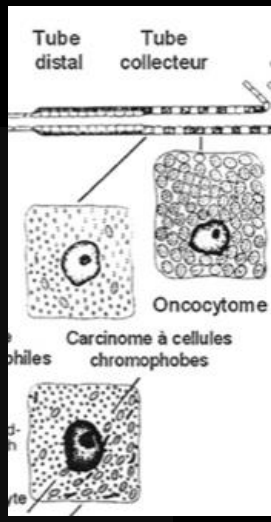
Tumeurs à cellules rénales



Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs à cellules rénales



- Du grec « Onkoustai » : enflé, turgescent
- Lésion bénigne
- 2 à 7 % (voire 11%) des tumeurs du rein
- De découverte fortuite dans 59 à 83% des cas ou sont révélées par des douleurs, une hématurie ou plus rarement une masse abdominale
- Âge moyen au diagnostic = 60 ans (10 à 94 ans)
- Prédominance masculine avec un sex-ratio variant de 1,3 à 3,1/1
- Le plus souvent unilatérales (96%)
- De rares publications font état de tumeurs multiples (2à12%) ou bilatérales (4 à 14%)
- Peuvent se rencontrer dans le cadre d'un Sd de Birt-Hogg-Dubé ou une STB
- Des associations exceptionnelles avec d'autres tumeurs du rein ont été décrites : carcinome à cellules claires, angiomyolipome ou fibrosarcome
- Développée à partir des cellules intercalaires de type A des tubes collecteurs

Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales

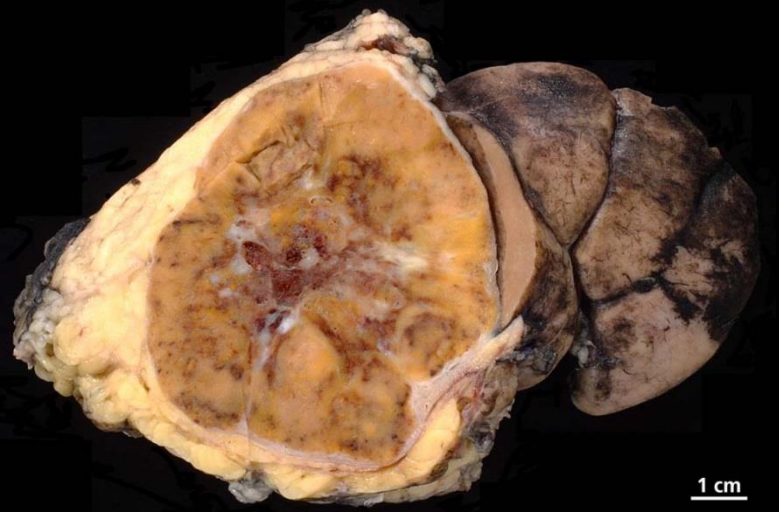
- Tumeur homogène, chamois orangée ou brune, bien limitée, parfois encapsulée, solide, mesurant de 0,3 à 20 cm (moyenne 4,5 à 6 cm) de grand axe
- La cicatrice centrale n'est retrouvée que dans 33 à 75 % des cas
- La couleur foncée acajou peut manquer
- Un aspect clair, beige est observé dans près d'un tiers des cas
- Il n'existe pas de foyers étendus de nécrose, bien que dans moins de 20 % des cas, de rares foyers hémorragiques et des remaniements kystiques ou calcifiés puissent être observés

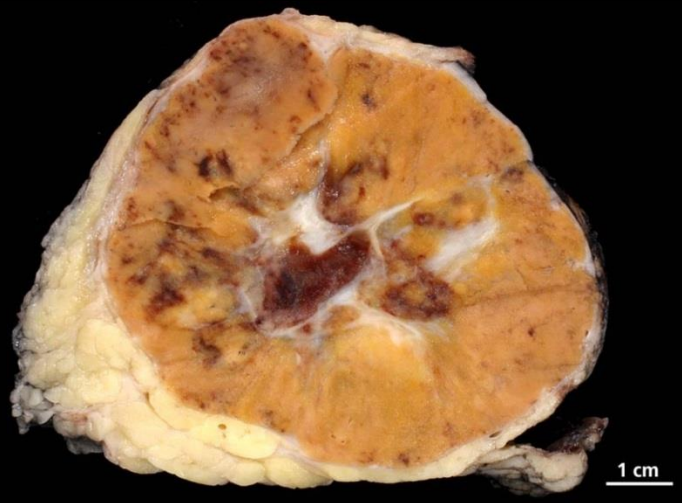
Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales





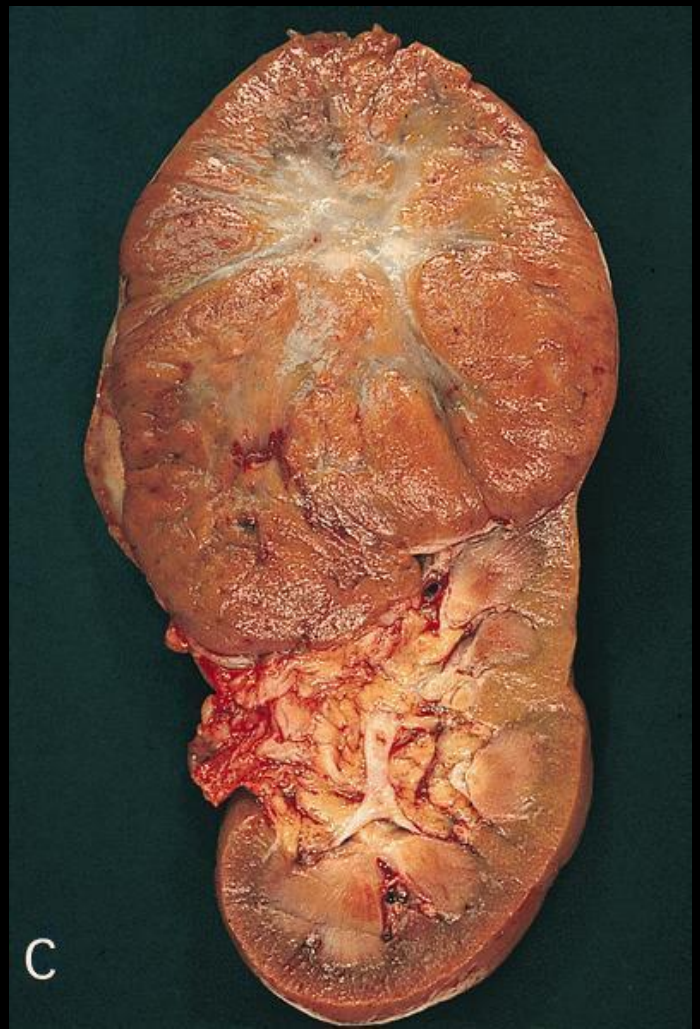
http://alf3.urz.unibas.ch/pathopic/getpic-fra.cfm?id=008624

Oncocytome

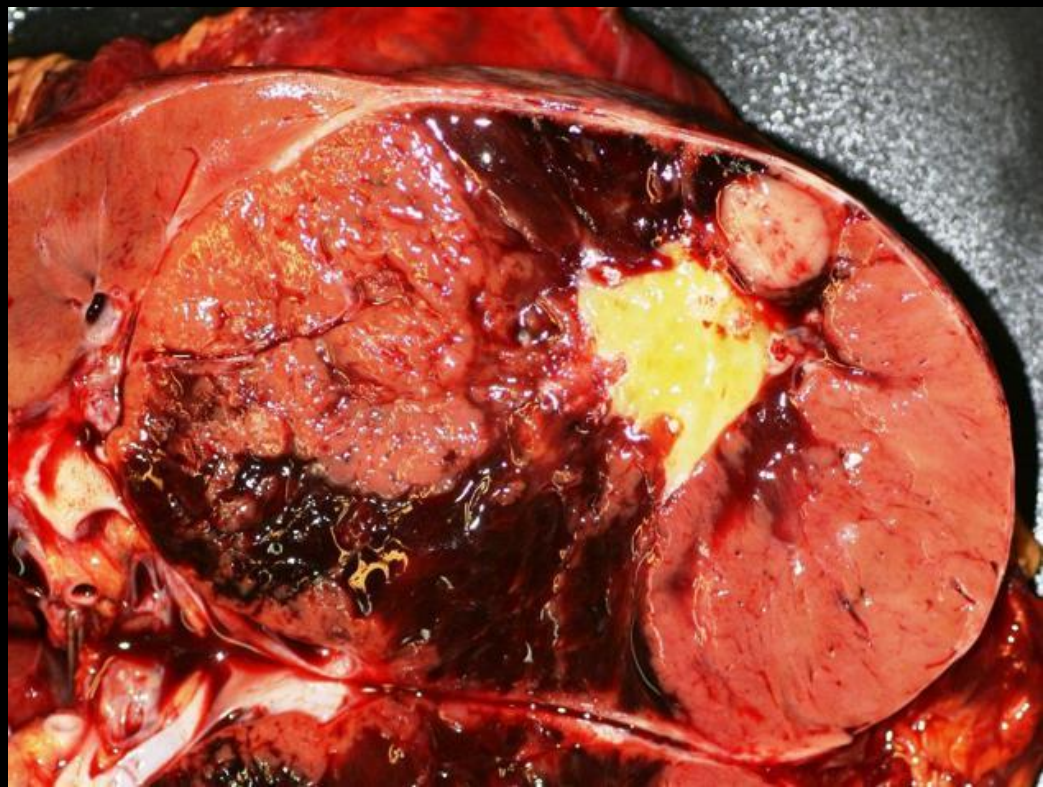
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales



Remaniements hémorragiques



Oncocytome

Tumeurs à cellules rénales

- Les cellules oncocytaires sont le plus souvent de grande taille, ont un cytoplasme éosinophile, granuleux, et un petit noyau central arrondi et régulier, avec une chromatine fine, régulière et un nucléole parfois proéminent, absence de mitose
- Elles ont des limites cytoplasmiques peu nettes à la différence des cellules chromophobes
- A fort grossissement, les granulations sont de grande taille et bien délimitées
- L'agencement cellulaire est variable, le plus souvent en amas, nids, tubules, travées ou cordons au sein d'un stroma pauvre fait uniquement d'une fine trame vasculaire d'architecture endocrinoïde
- Absence d'infiltration, de stroma réaction desmoplasique ou inflammatoire
- Au voisinage de la cicatrice centrale qui est constituée de tissu fibreux mature, hyalinisé, piégeant des nids de cellules tumorales, le stroma est lâche et oedémateux

Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

Lésion bien limitée mais non encapsulée
Les cellules tumorales sont directement au contact du parenchyme rénal

http://webpathology.com/case.asp?case=64

Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

Abondant stroma hypocellulaire hyalinisé aux alentours de la cicatrice centrale

Oncocytome

- Masse homogène, bien limitée, hypo-échogène à iso-échogène, avec souvent une cicatrice fibreuse centrale hypoéchogène en forme d'étoile à fines branches
- L'aspect angiographique, classique, « en rayon de roue » des vaisseaux n'est ni constant ni pathognomonique
- Le Doppler couleur montre les vaisseaux centraux

Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs à cellules rénales

- Lésion bien limitée, encapsulée, homogène si de petite taille, hétérogène si > 3cm
- Spontanément iso- ou modérément hyperdense par rapport au parenchyme rénal
- Stranding possible de la graisse péri-rénale due à l'œdème
- Calcifications possibles
- Temps artériel : opacification centrifuge en rayon de roue inconstante (25% des cas), avec un aspect hypervasculaire et homogène en périphérie
- Temps médullaire : cicatrice de forme étoilée, +/- centrale, hypovasculaire et hypodense
- Thrombus veineux possible, d'origine non tumorale

Oncocytome

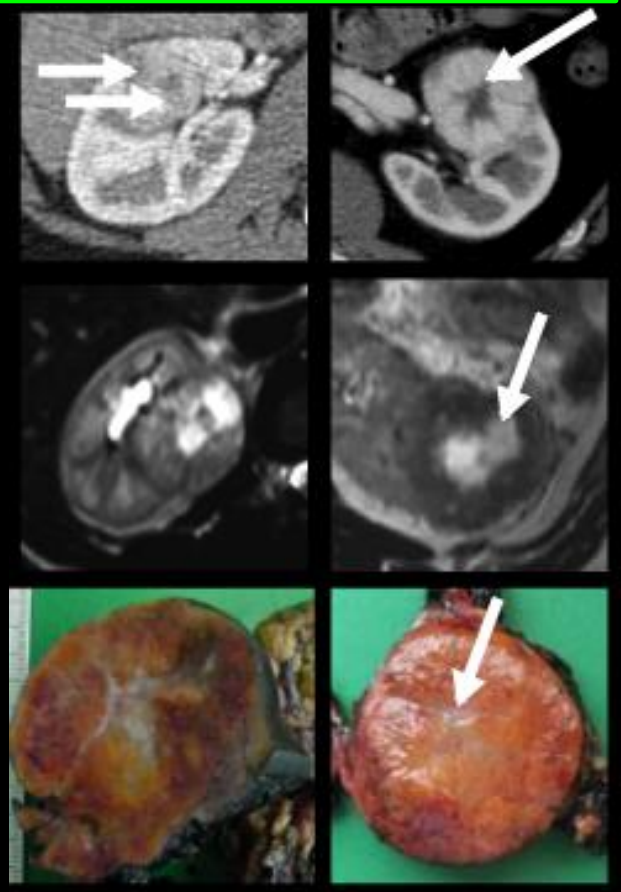
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs à cellules rénales

Notion de zone centrale et d'inversion segmentaire : Signes de spécificité très débattue dans la littérature

- **Zone centrale :**
  - Correspond à une zone hypodense en scanner (+/- injecté) et en hypoT1/Hyper T2 en IRM
  - Visible lors de l'analyse anatomopathologique
  - Retrouvée dans 54 à 80% des oncocytomes et appelée alors « cicatrice centrale »
  - Mais aussi observée dans 30 à 40% des carcinomes chromophobes, on parle alors de zone de « nécrose centrale »



Rozenkrantz AB et al. AJR 2009
Kim JI et al. Radiology 2009

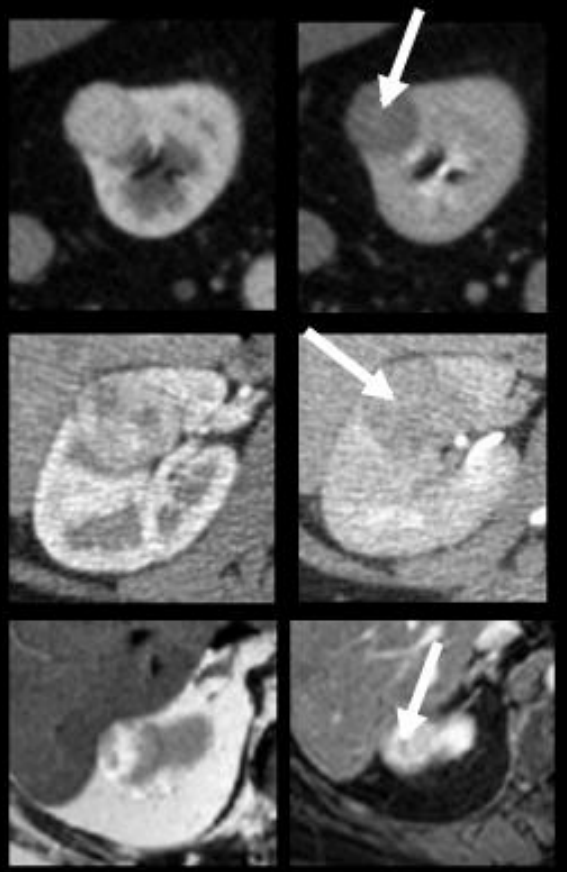
Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs à cellules rénales

- **Inversion segmentaire :**
  - Définie en scanner injecté comme une zone ayant une plus faible densité au temps artériel et une plus forte densité au temps tardif
  - Observée en IRM dans 28,6% des oncocytomes et 13,3% des carcinomes



Rozenkrantz AB et al. AJR 2009
Kim JI et al. Radiology 2009

Is Segmental Enhancement Inversion on Enhanced Biphasic MDCT a Reliable Sign for the Noninvasive Diagnosis of Renal Oncocytomas? John P. McGahan et al. AJR 2011; 197:W674–W679

Small Renal Oncocytomas: Is Segmental Enhancement Inversion a Characteristic Finding at Biphasic MDCT? Martin E. O'Malley et al. AJR 2012; 199:1312–1315

Segmental Enhancement Inversion of Small Renal Oncocytoma: Differences in Prevalence According to Tumor Size. Sungmin Woo et al. AJR 2013; 200:1054–1059

Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs à cellules rénales

Segmental Enhancement Inversion of Small Renal Oncocytoma: Differences in Prevalence According to Tumor Size. Sungmin Woo et al. AJR 2013; 200:1054–1059

Oncocytome

- T1 : masse homogène, bien limitée, iso-intense à hypo-intense par rapport au parenchyme
- T2 : hyperintense comparativement au cortex rénal
- T1 Gado : Rehaussement rapide et homogène (hétérogène en cas de volumineuse tumeur) suivi d'un wash out
- La cicatrice stellaire est hypo-intense, en T1 et T2 (alors que la nécrose maligne est hypo-intense en T1 et hyper-intense en T2)

MRI Features of Renal Oncocytoma and Chromophobe Renal Cell Carcinoma. Andrew B. Rosenkrantz et al. AJR 2010; 195:W421–W427

Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs à cellules rénales

18UH

147UH

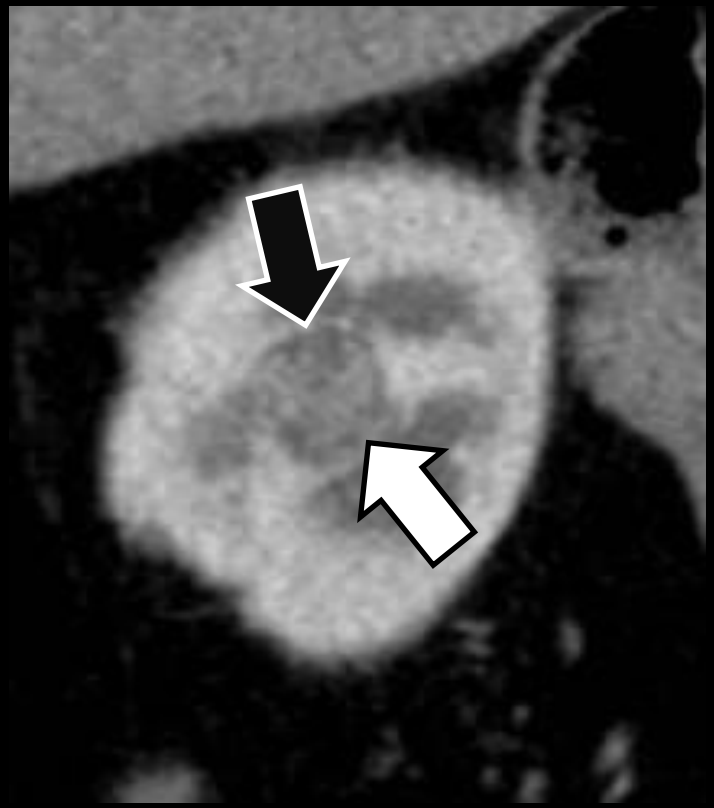
72UH

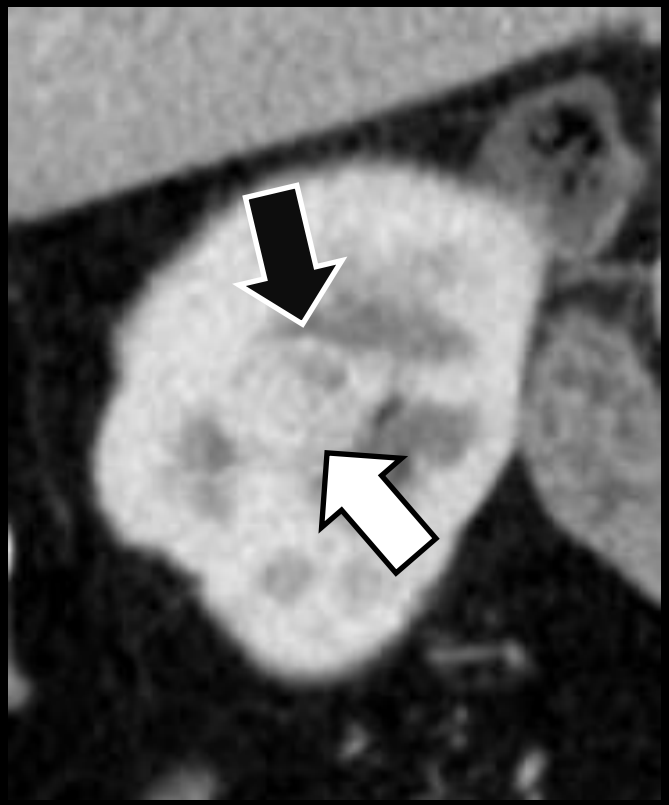
Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b

Tumeurs à cellules rénales



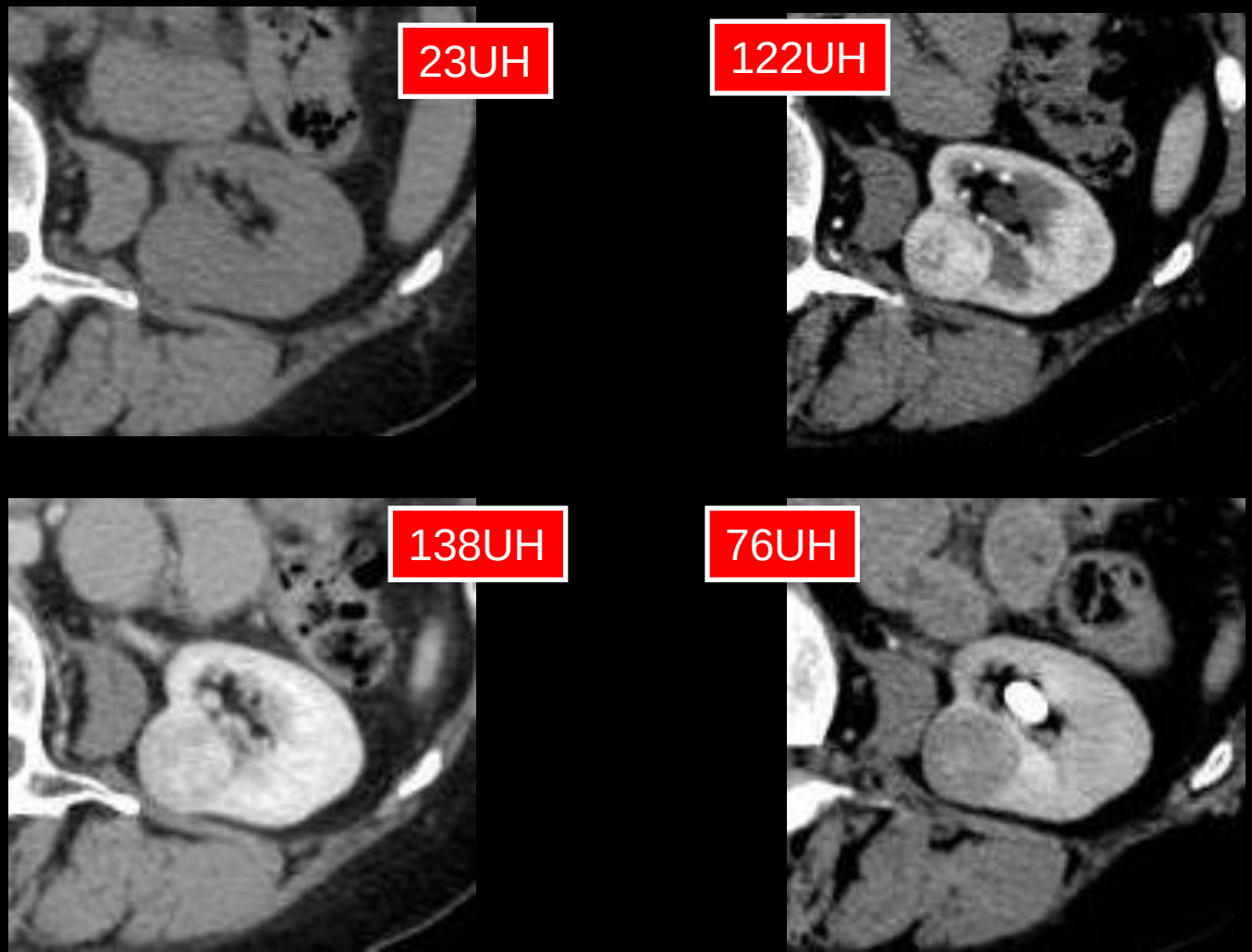


Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs à cellules rénales

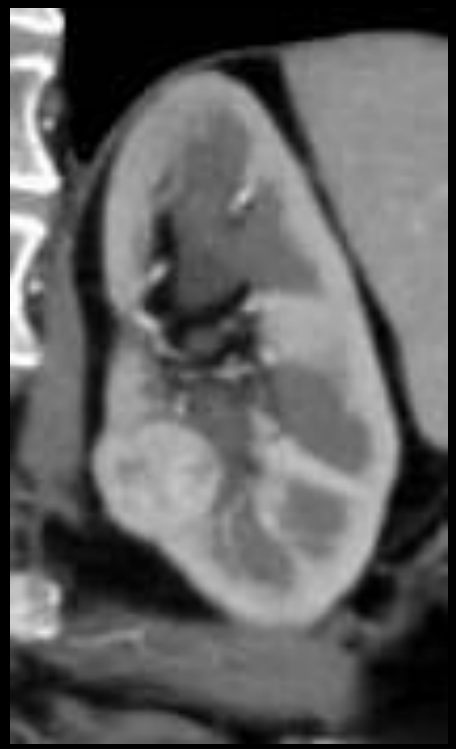


Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2b

Tumeurs à cellules rénales



Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2t

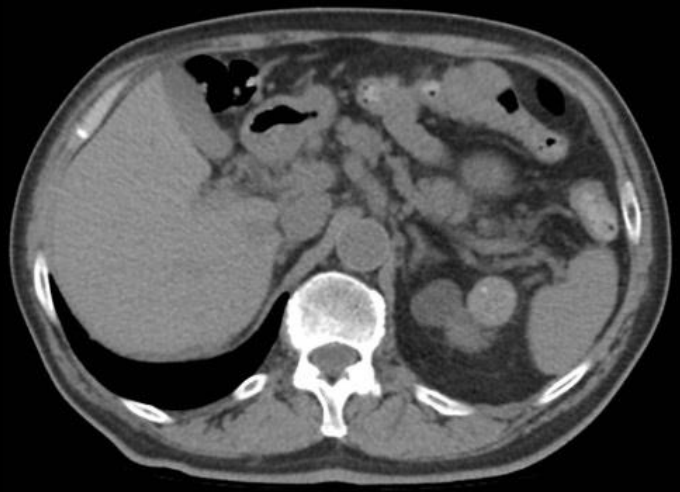
Tumeurs à cellules rénales

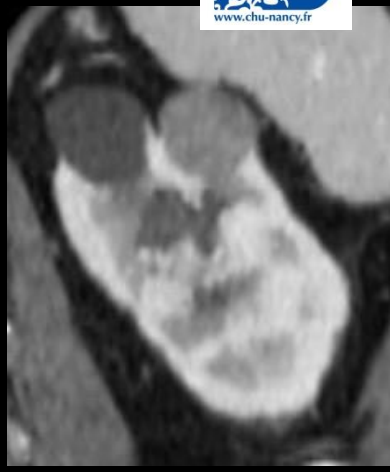
Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs à cellules rénales



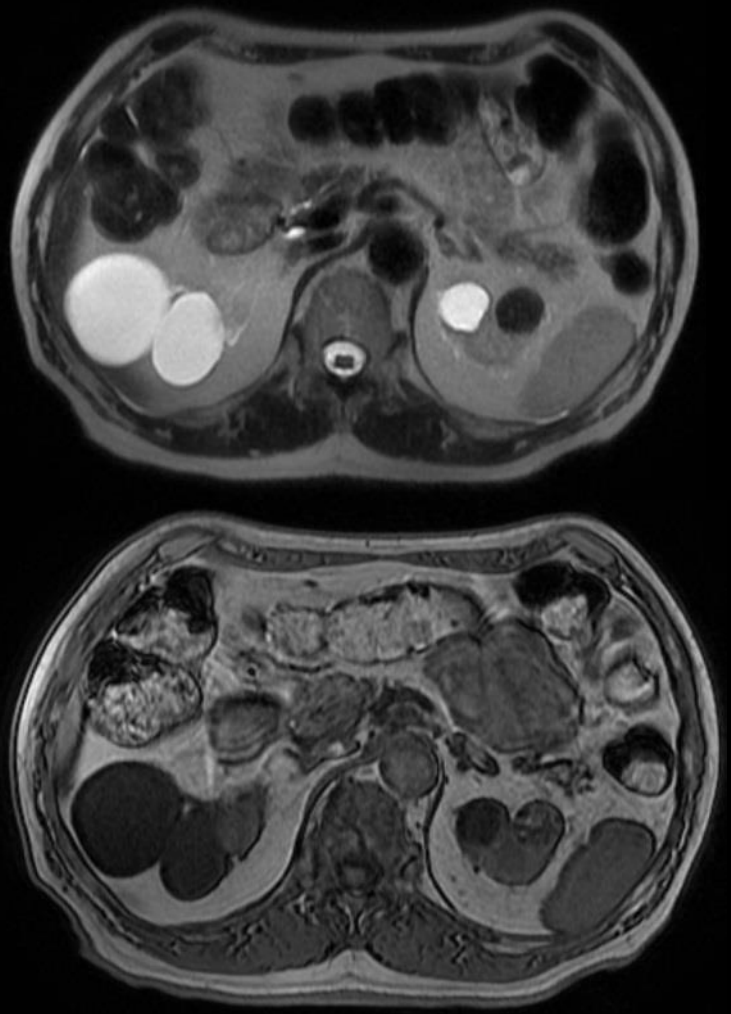


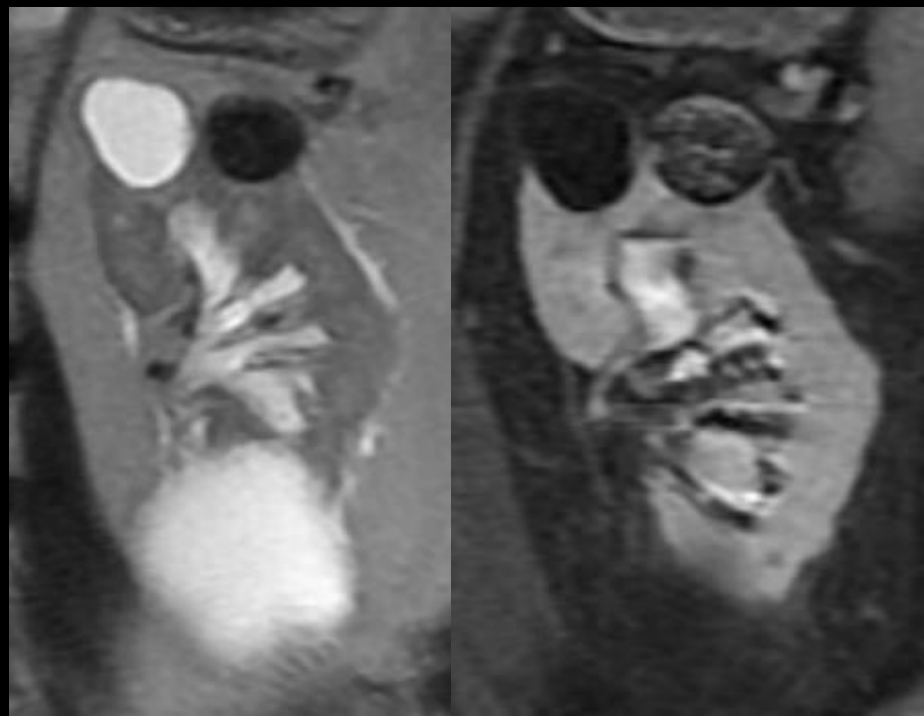
Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3b

Tumeurs à cellules rénales



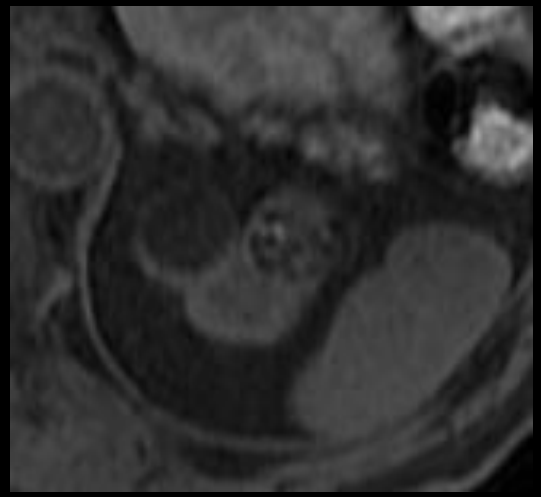


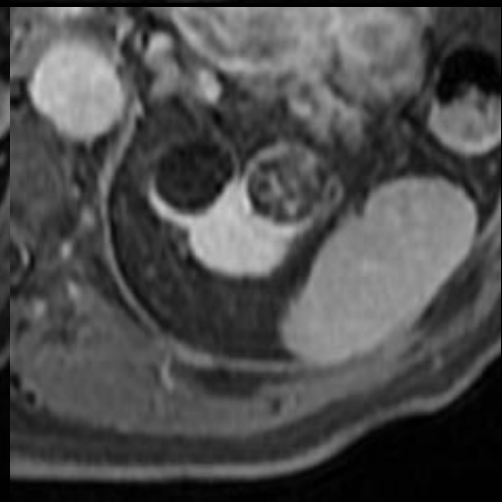
Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3t

Tumeurs à cellules rénales



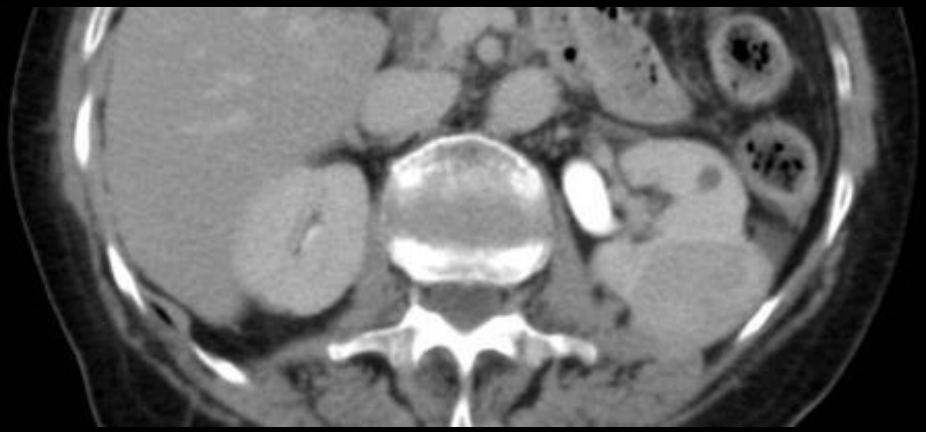


Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs à cellules rénales

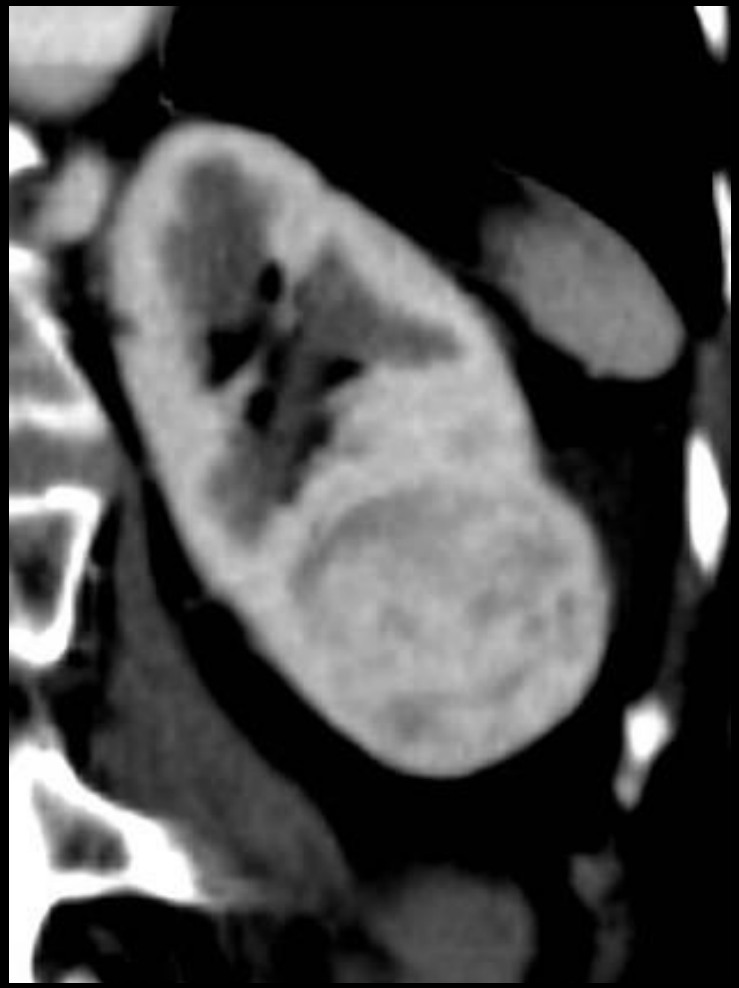


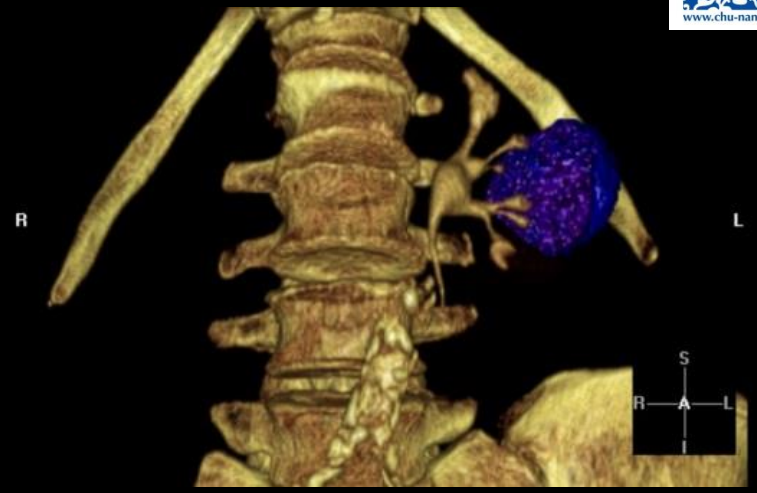
Oncocytome

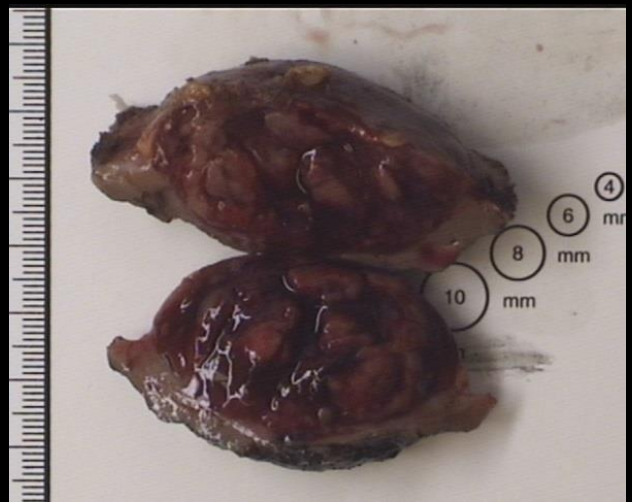
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4b

Tumeurs à cellules rénales





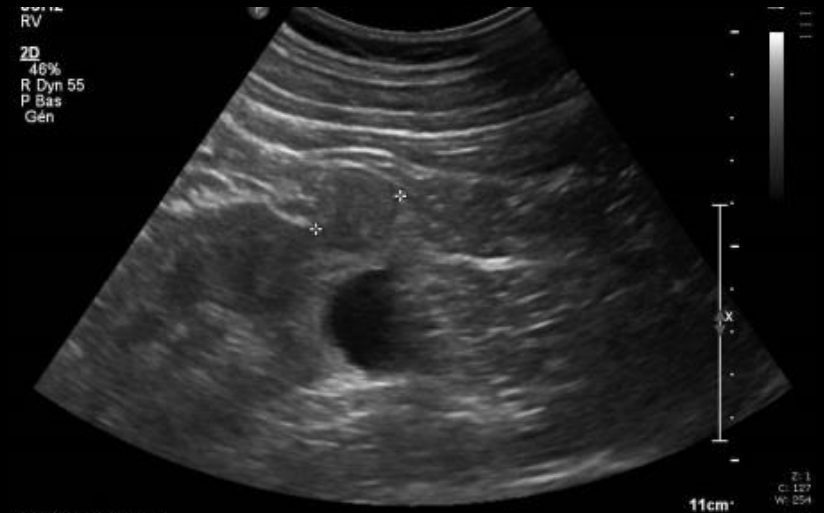


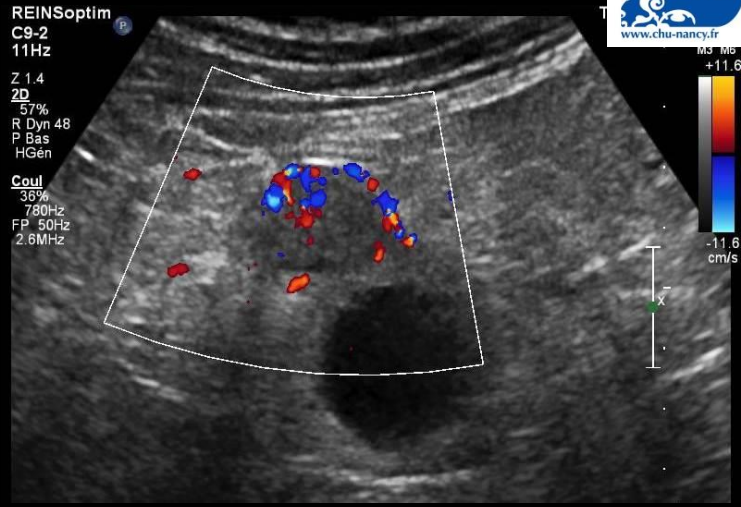
Oncocytome

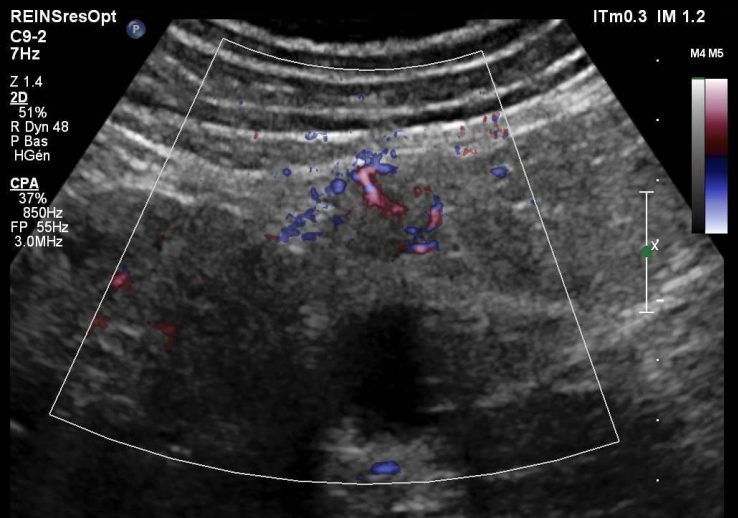
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5

Tumeurs à cellules rénales





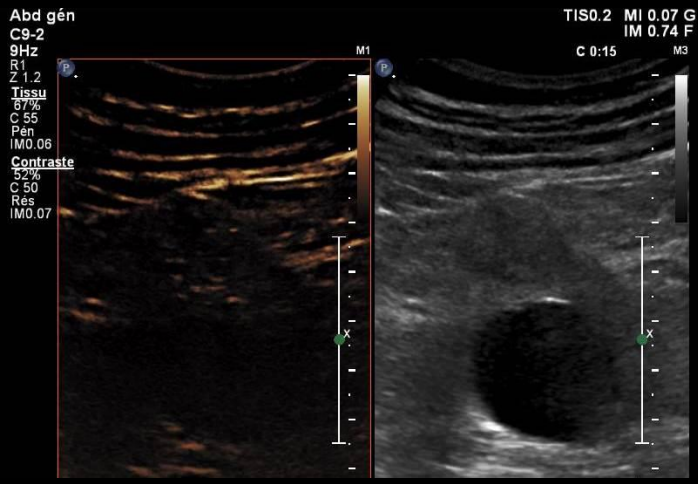


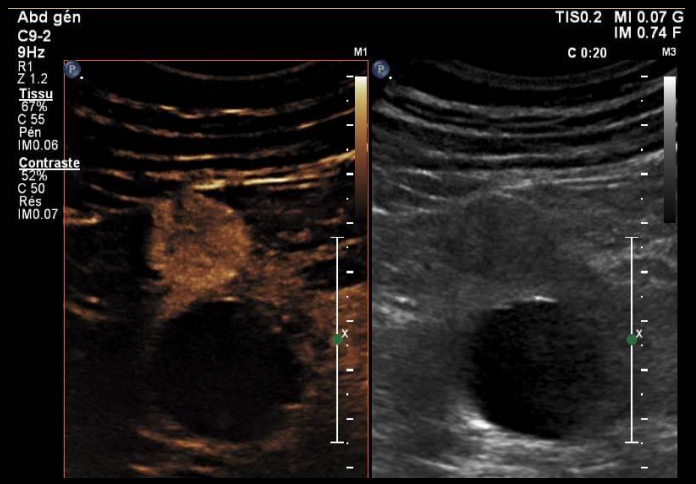
Oncocytome

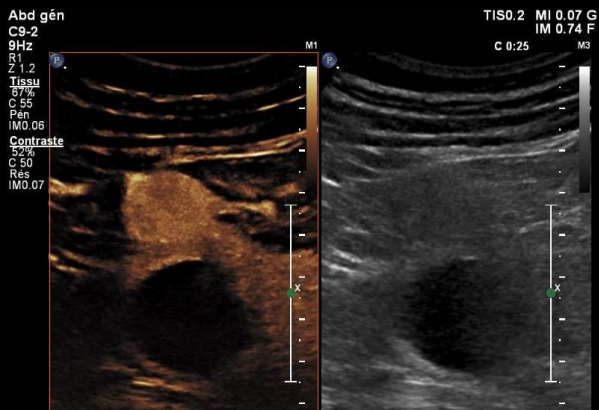
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

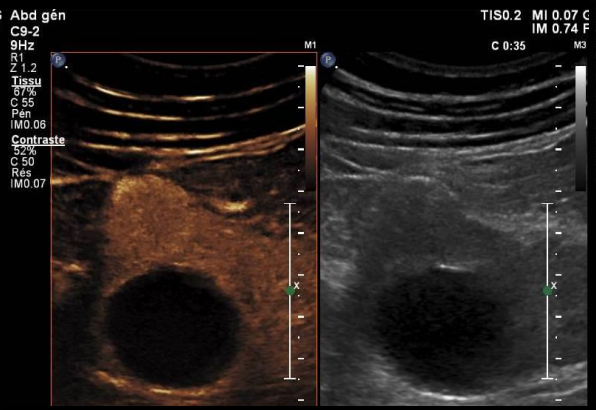
Cas n°5b

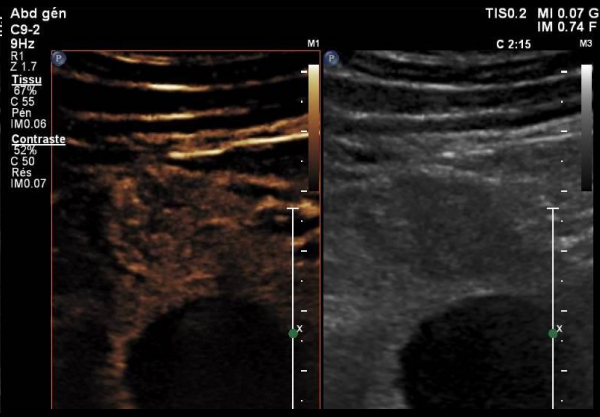
Tumeurs à cellules rénales









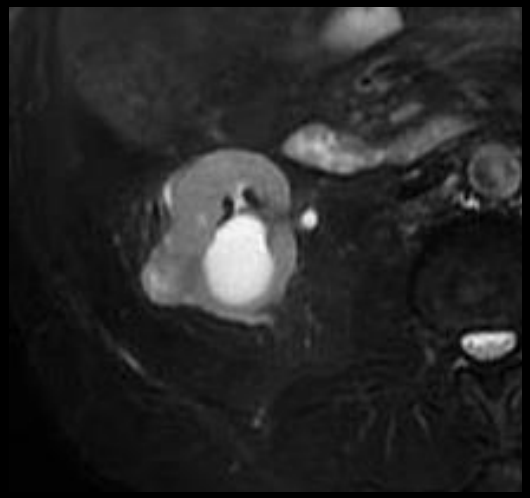


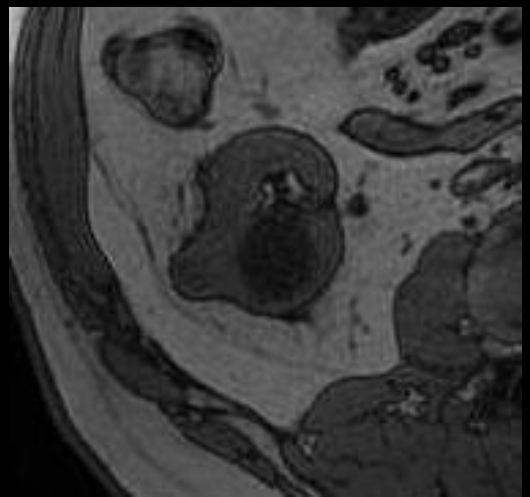
Oncocytome

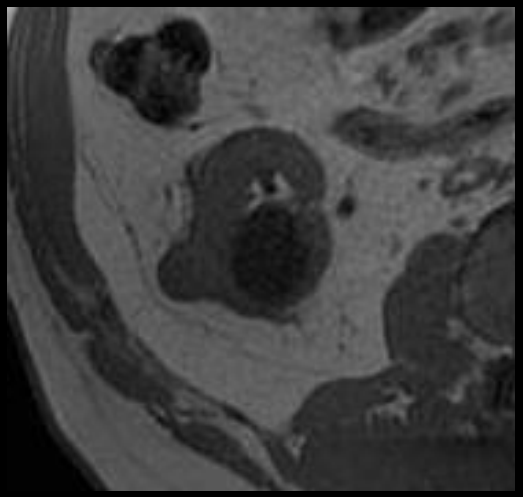
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5t

Tumeurs à cellules rénales





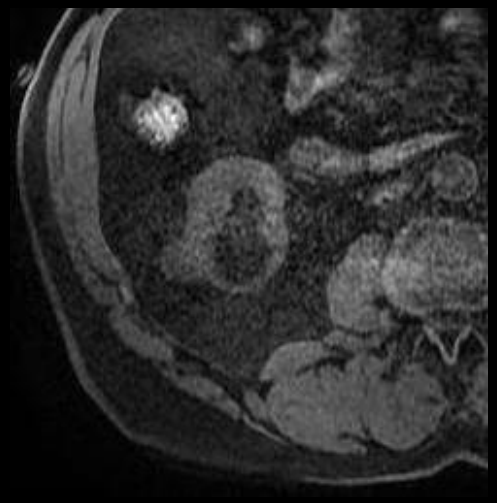


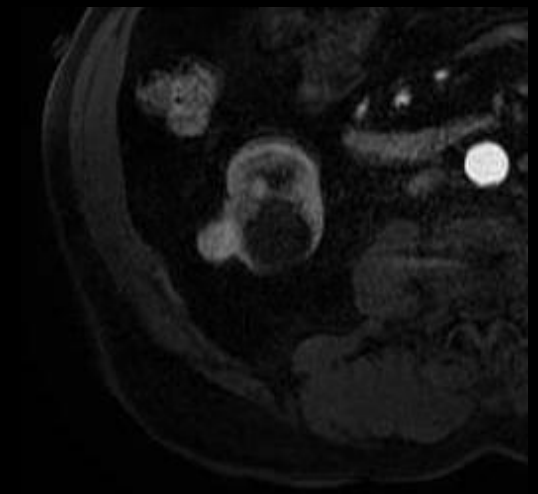
Oncocytome

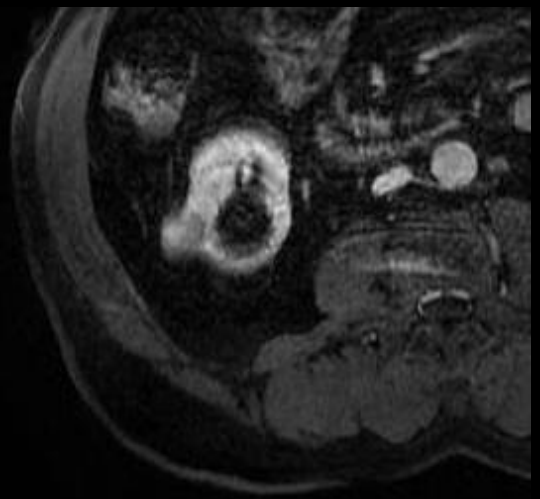
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

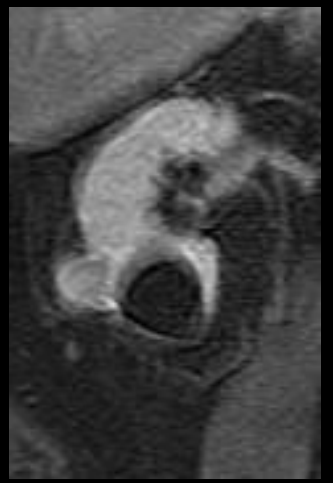
Cas n°5q

Tumeurs à cellules rénales







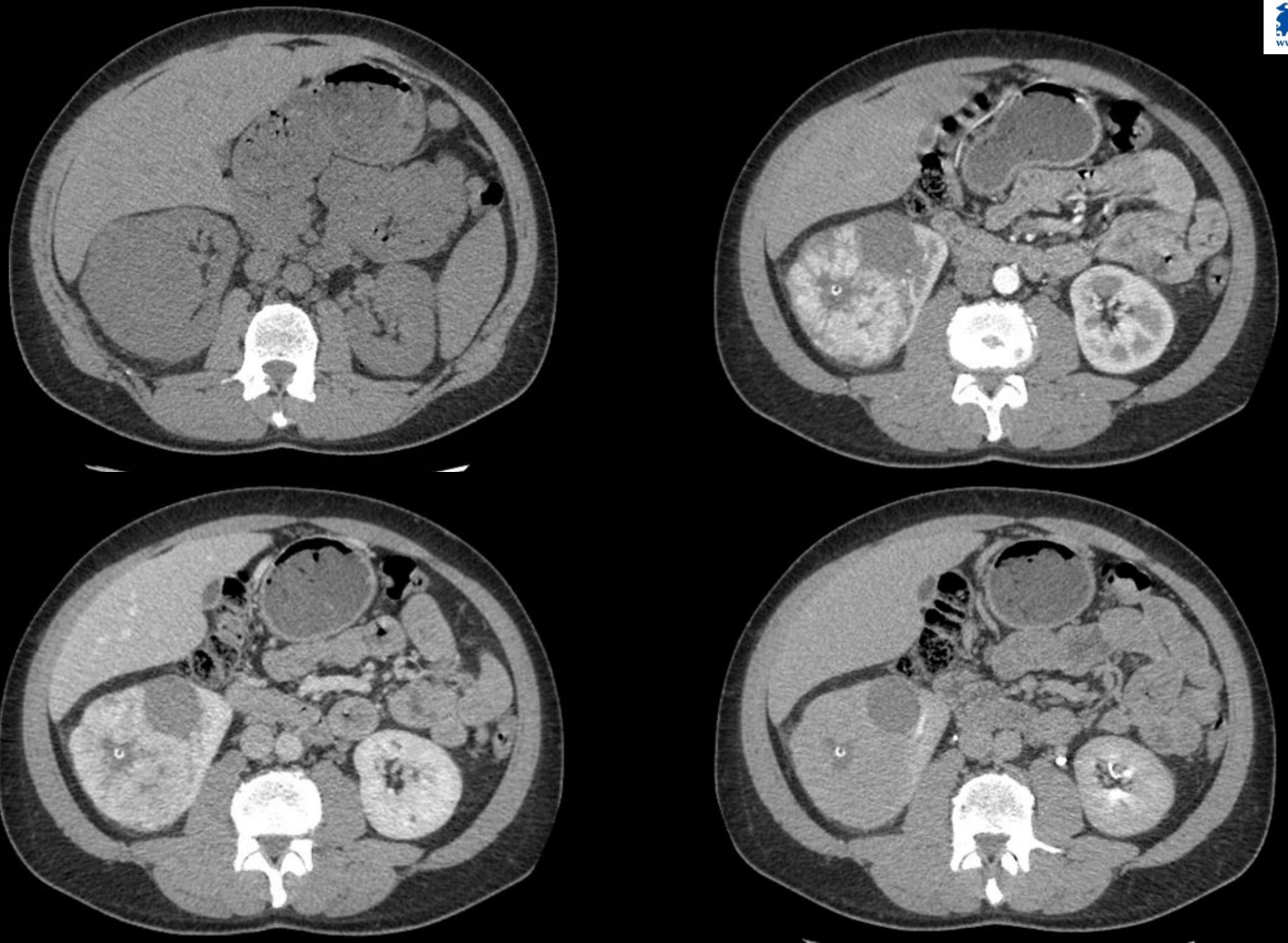


Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6

Tumeurs à cellules rénales

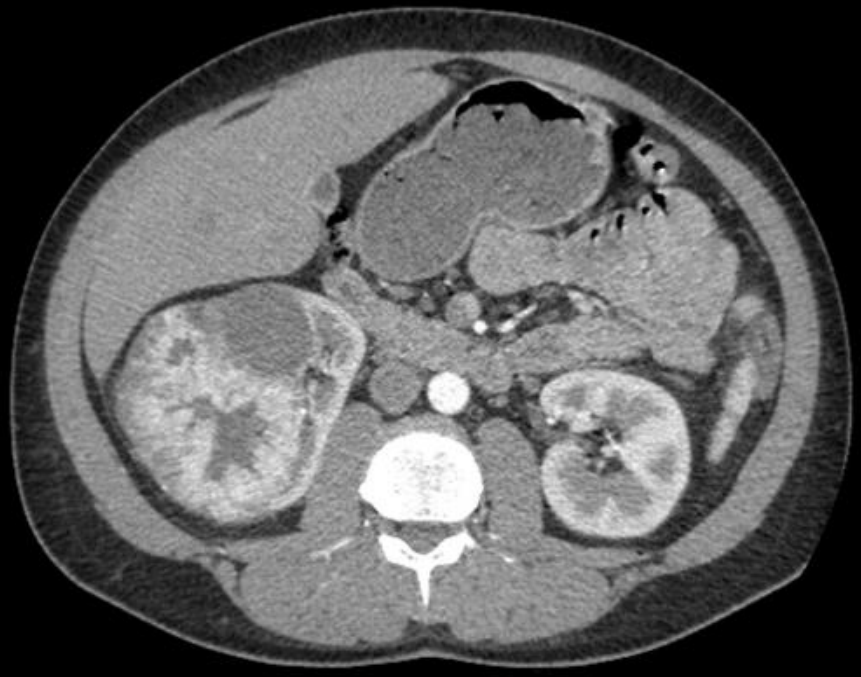


Oncocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6b

Tumeurs à cellules rénales



Oncocytose = Oncocytomatose

Tumeurs à cellules rénales

- Présence de nombreux oncocytomes de taille variable dans les 2 reins d'un même patient
- Rare
- Génétiquement indépendante du Sd de Birt-Hogg-Dubé
- Peut se voir à tout âge
- Evolution vers la destruction du parenchyme rénal fonctionnel par les multiples nodules

Oncocytose rénale unilatérale : à propos d'un cas. A.Gryn et al. Progrès en urologie (2014) 24, 138-141

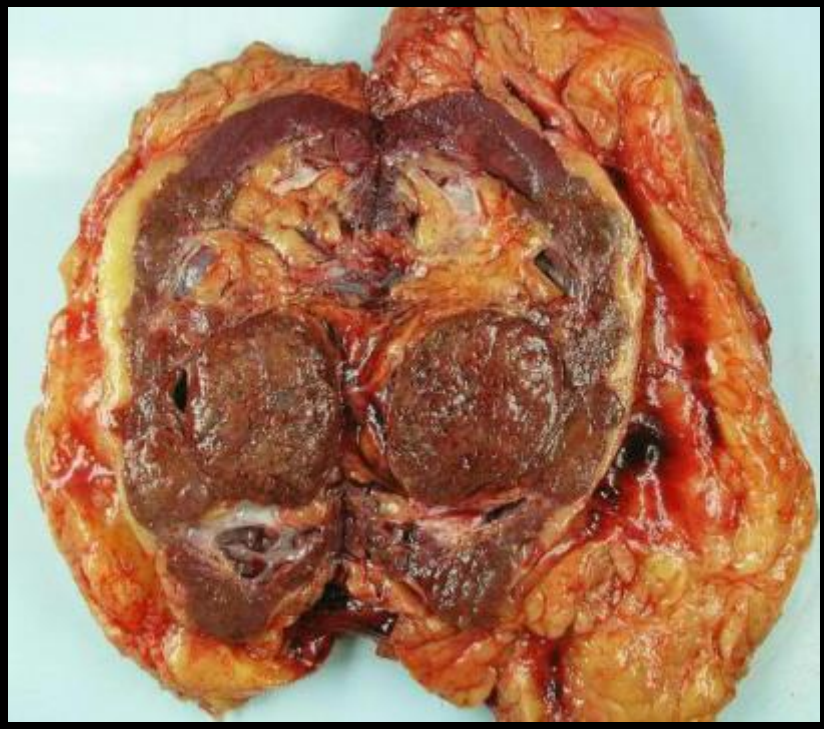
Oncocytose = Oncocytomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs à cellules rénales

Multiples formation tissulaires nodulaires corticales associées à une masse de 6cm bombant dans le sinus rénal possédant une cicatrice centrale



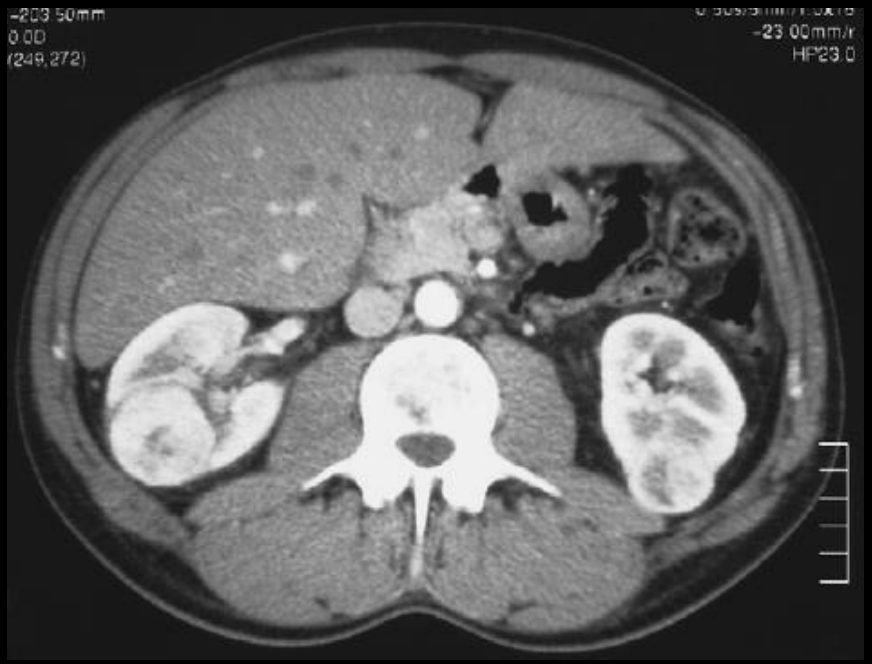
Oncocytose rénale unilatérale : à propos d'un cas. A.Gryn et al. Progrès en urologie (2014) 24, 138-141

Oncocytose = Oncocytomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs à cellules rénales



Oncocytose rénale : à propos d'un cas. G.Ploussard et al. Progrès en urologie (2009) 19, 142-144

Tumeur hybride

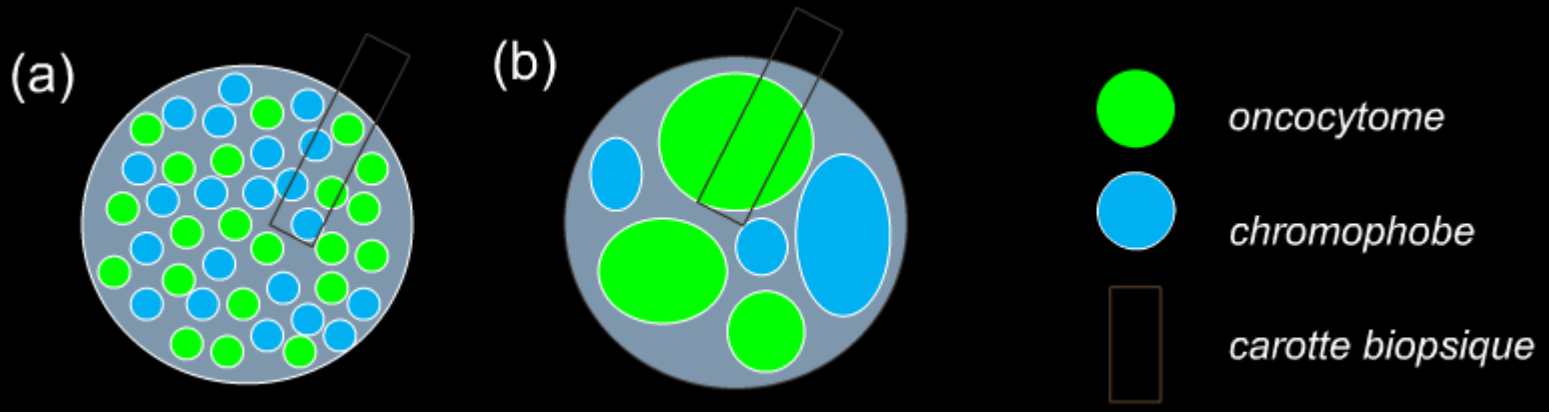
- Nouvelle entité tumorale : 1ère description en 1990
- Composée de 2 sous-types histologiques : oncocytome et carcinome à cellules chromophobes
- Tumeur à potentiel malin puisqu'elle possède une composante maligne

Caractéristiques radiologiques d'une nouvelle entité : la tumeur hybride du rein E. Fioretti et al. PE SFR 2011

Tumeur hybride

- Elle est composée d'amas de cellules de type oncocytome et d'amas de cellules de type chromophobe de taille variable (micro ou macroscopique) et de répartition variable, soit étroitement intriqués (a) soit bien distincts (b).

  La biopsie tumorale peut donc être faussement négative en ne rapportant que du tissu oncocytaire.



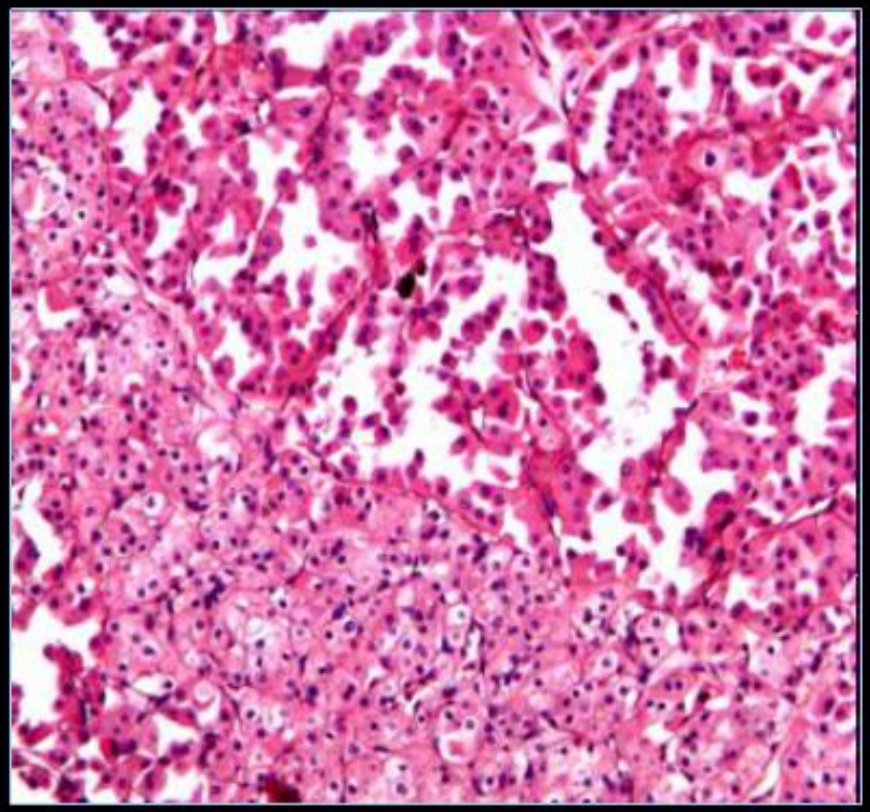
Tumeur hybride

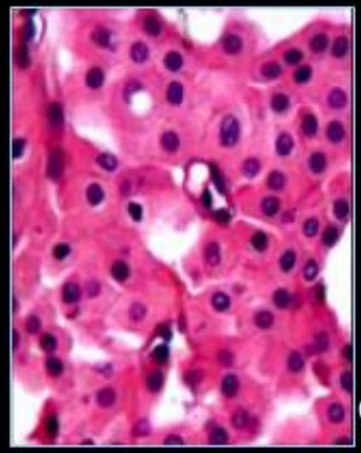
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

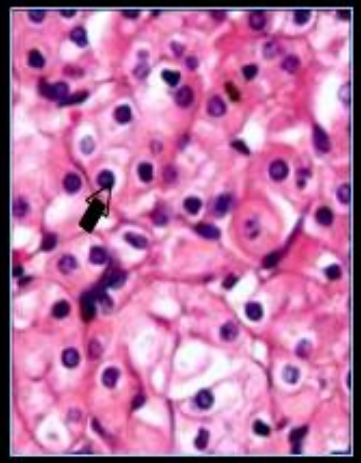
Anatomie-pathologie:



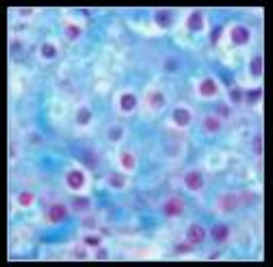


Secteur d'oncocytome:

cellules au cyoplasme éosinophile, limites cytoplasmiques floues, noyau arrondi, régulier.



Coloration du fer colloïdale de Hale



Marquage cytoplasmique diffus

Secteurs de carcinome chromophobe:

cellules au noyau fripé, halo péri nucléaire (flèche) coloration de Hale +

Tumeur hybride

Tumeurs à cellules rénales

- Lésion hypervasculaire, hétérogène, sans cicatrice centrale
- 30mm en moyenne au diagnostic
- Absence de calcification ou de graisse macroscopique
- Se distingue des chromophobes par la fréquence de leur rehaussement hétérogène
- Se distingue des oncocytomes par l'absence de cicatrice centrale

Tumeur hybride

Tumeurs à cellules rénales

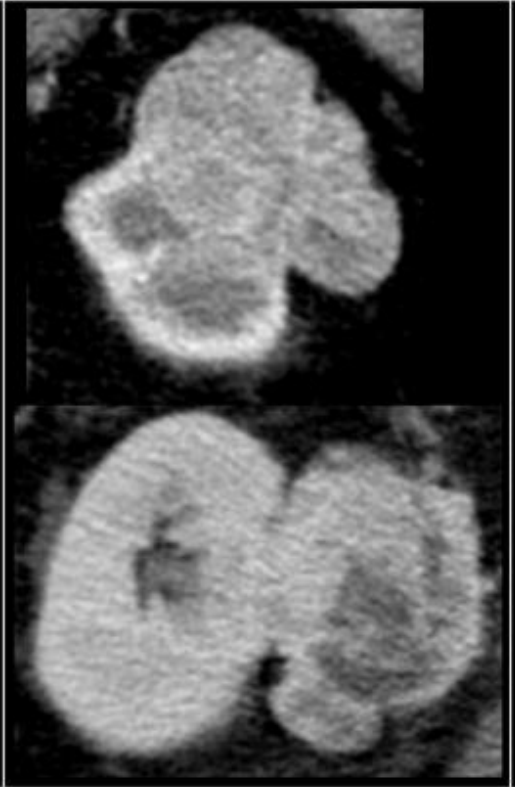
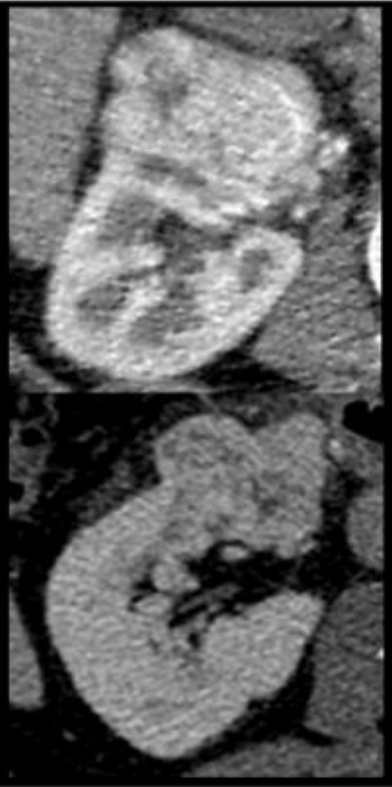
	C.CHROMOPHOBES	ONCOCYTOMES	TUMEURS HYBRIDES
Population	▪ 57 patients ▪ 60 tumeurs ▪ Age moyen : 56 ans ▪ Sex ratio : 1	▪ 110 patients ▪ 126 tumeurs ▪ Age moyen : 65 ans ▪ Sex ratio : 1,8	▪ 7 patients ▪ Age moyen : 59 ans ▪ Sex ratio : 0,75
Tumeur	▪ taille moyenne : 43 mm	▪ taille moyenne : 32 mm	▪ taille moyenne : 34 mm

- Aucune carcinome chromophobe ou tumeur hybride ne contient de graisse macroscopique.
- Un seul oncocytome contient de la graisse.
- Aucune tumeur n'a d'aspect infiltrant.

Tumeur hybride

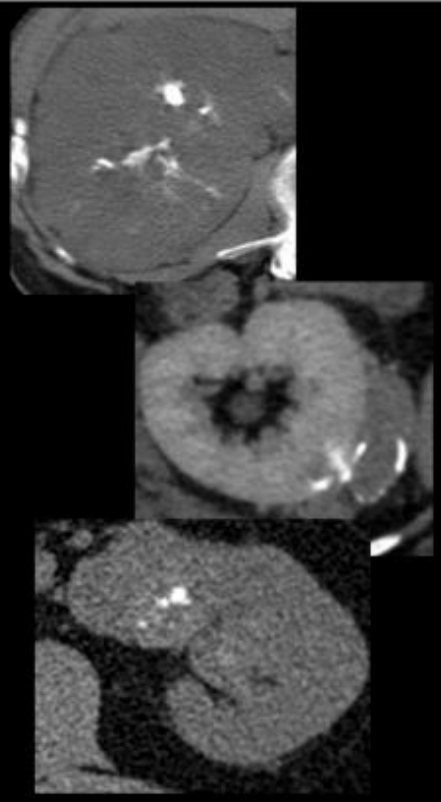
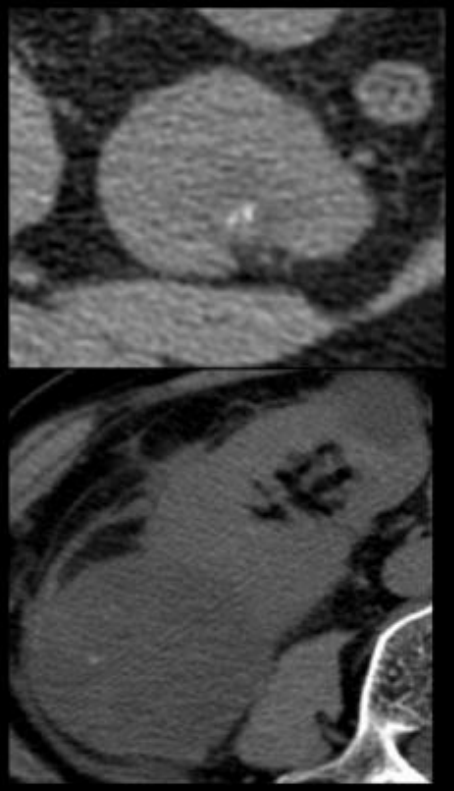
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs à cellules rénales

	C.CHROMOPHOBES	ONCOCYTOMES	TUMEURS HYBRIDES
Forme polylobée	18%	7%	Aucune tumeur hybride ne présente de forme polylobée
Exemples			

Tumeur hybride

Tumeurs à cellules rénales

	C.CHROMOPHOBES	ONCOCYTOMES	TUMEURS HYBRIDES
Calcifications	14%	6%	Aucune tumeur hybride ne contient de calcification
Exemples			

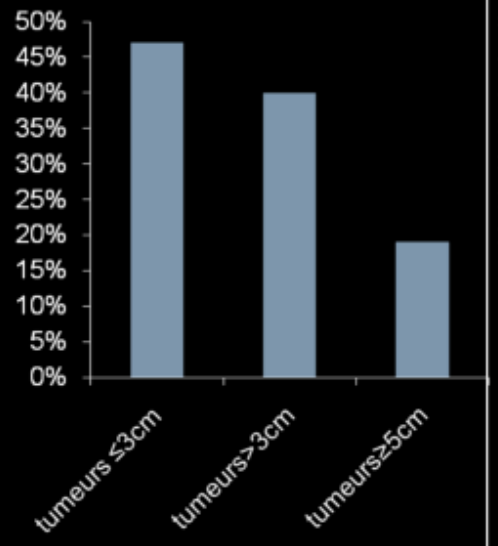
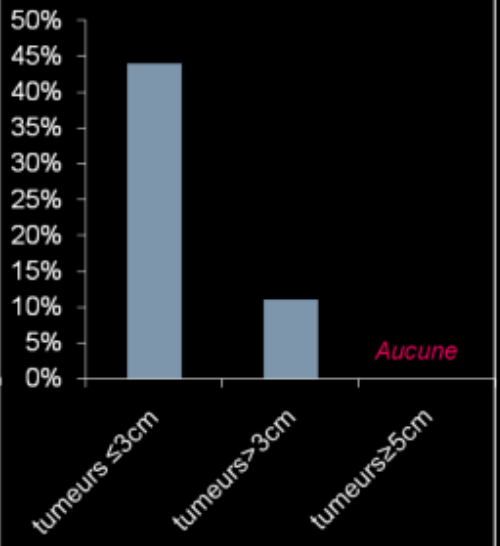
Tumeur hybride

Tumeurs à cellules rénales

	C.CHROMOPHOBES	ONCOCYTOMES	TUMEURS HYBRIDES
Cicatrice	**10%**	**61%**	Aucune tumeur hybride ne contient de cicatrice
Caractéristiques de la cicatrice	▪Centrée : 2/3 ▪Taille tumorale min:30 mm ▪Parenchyme adjacent homogène : 1/3 (2 cas sur 6) ▪Atteinte de la périphérie tumorale : 1/3 ▪Forme étoilée : 5 cas/6	▪Centrée : 59% ▪Taille tumorale min : 16 mm ▪Parenchyme adjacent homogène : 86% ▪Atteinte de la périphérie tumorale : 18% des cas Forme étoilée : 55%	

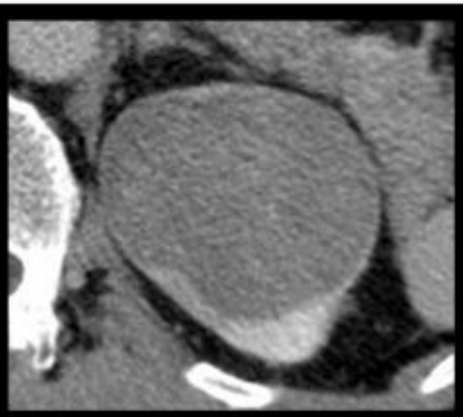
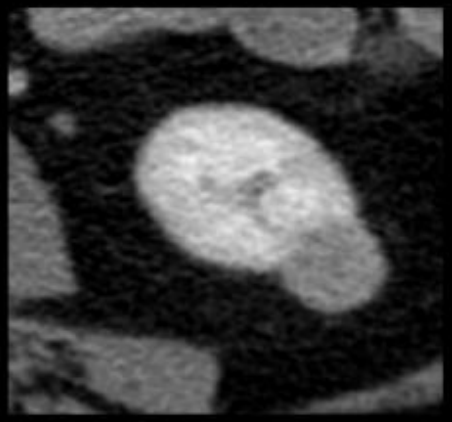
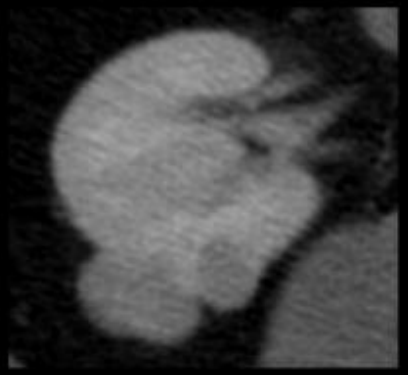
Tumeur hybride

Tumeurs à cellules rénales

	C.CHROMOPHOBES	ONCOCYTOMES	TUMEURS HYBRIDES
Pourcentage de tumeurs homogènes après injection	42%	26%	Parmi les tumeurs hybrides une seule tumeur sur 7 est homogène
Pourcentage de tumeurs homogènes en fonction de la taille tumorale			

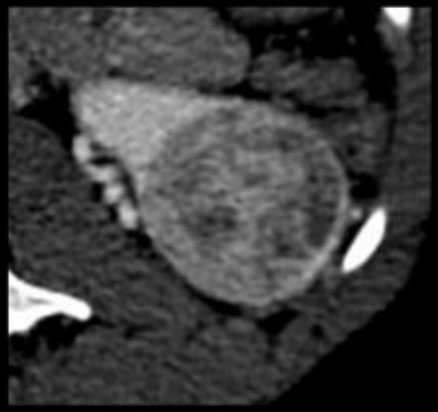
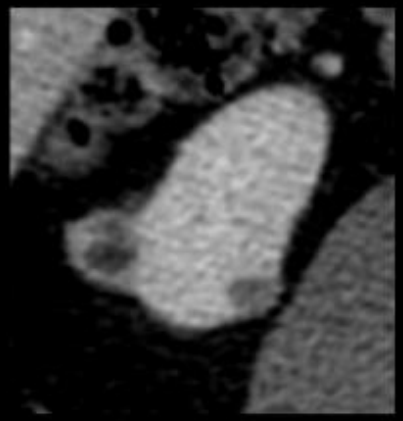
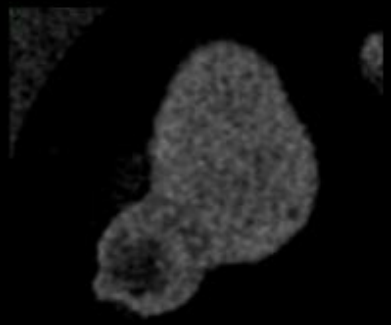
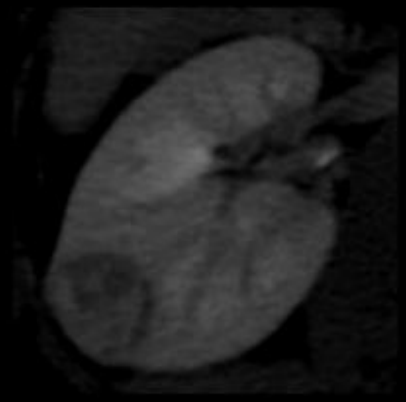
Tumeur hybride

Tumeurs à cellules rénales

	C.CHROMOPHOBES	ONCOCYTOMES	TUMEURS HYBRIDES
Exemples de volumineuses tumeurs homogènes		Absence de tumeur >5cm homogène	Absence de tumeur >5cm homogène
Exemples de petites tumeurs homogènes			

Tumeur hybride

Tumeurs à cellules rénales

	C.CHROMOPHOBES	ONCOCYTOMES	TUMEURS HYBRIDES
Exemples de volumineuses tumeurs hétérogènes			
Exemples de petites tumeurs hétérogènes			

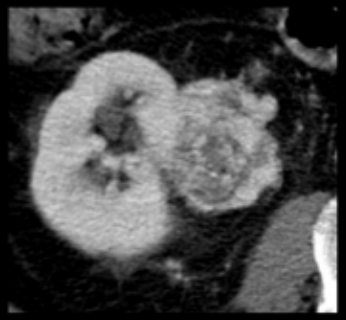
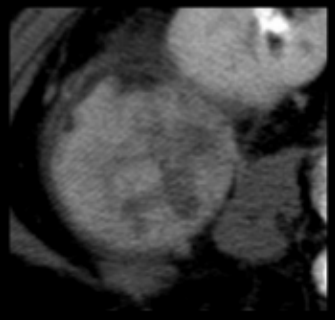
Tumeur hybride

Tumeurs à cellules rénales

	C.CHROMOPHOBES	ONCOCYTOMES	TUMEURS HYBRIDES
Pourcentage de tumeurs hypervasculaires (rehaussement >84 UH au temps artériel)	19%	88%	Toutes les tumeurs hybrides sont hypervasculaires
Exemples de tumeurs hypervasculaires			

Tumeur hybride

Tumeurs à cellules rénales

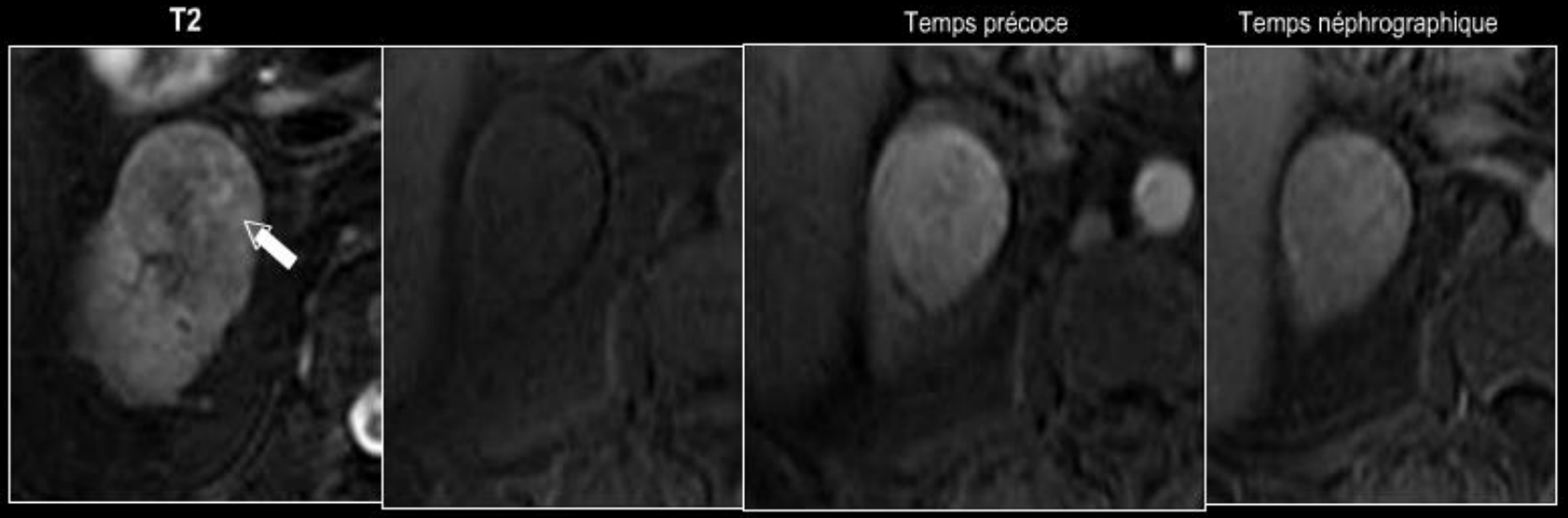
	C.CHROMOPHOBES	ONCOCYTOMES	TUMEURS HYBRIDES
Infiltration de la graisse périrénale	2 cas	3 cas	Aucune tumeur hybride n'envahit les organes adjacents ou n'infiltre la graisse péri-rénale en imagerie
Envahissement veineux, surrénales, organes adjacents	Aucun cas	Aucun cas	
Adénomégalies	Aucun cas	Aucun cas	
Exemple d'aspect d'infiltration de la graisse péri-rénale			

Tumeur hybride

Cas n°1

Tumeurs à cellules rénales

- **Imagerie:**



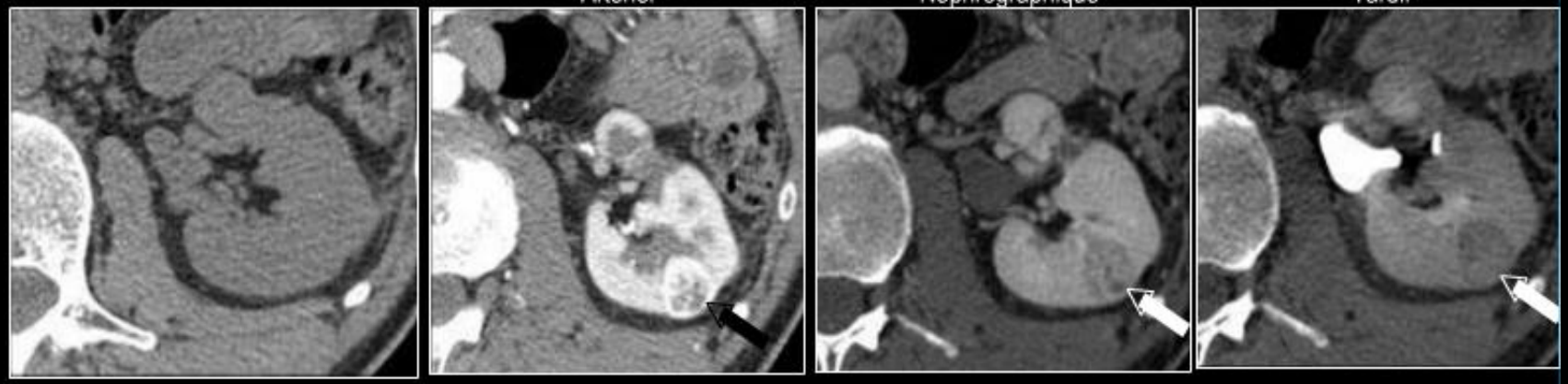
IRM : T2 FATSAT, T1 sans et après injection de gadolinium (temps précoce et néphrographique):

Tumeur polaire supérieure droite de 3,5 cm, faiblement en hypo signal T2, discrètement hétérogène (flèche), rehaussement intense hétérogène après injection, dés le temps précoce.

Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

Tumeur hybride

Cas n°2



TDM sans et avec injection (temps artériel, néphrographique et tardif):

Tumeur corticale postérieure gauche de 18mm, spontanément iso dense. Rehaussement intense précoce hétérogène après injection (flèche noire), se lave au temps néphrographique et tardif (flèches blanches).

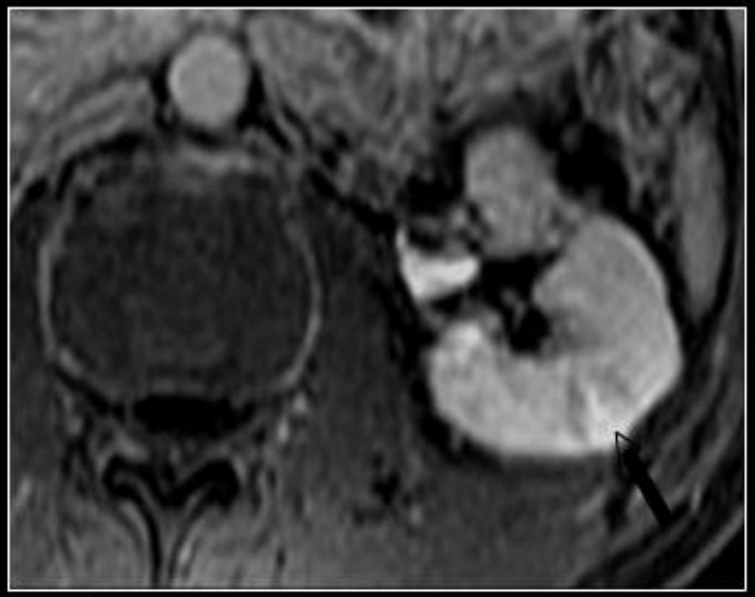
Tumeur hybride

Cas n°2b

- **Imagerie:**

T2

T1 après injection de gadolinium



IRM: T2 FATSAT, T1 après injection de gadolinium:

Lésion corticale postérieure en discret hypersignal T2 (flèche blanche), prise de contraste intense et hétérogène après l'injection (flèche noire).

Carcinome des tubes collecteurs de Bellini

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs à cellules rénales

- Variété de carcinome rénal rapportée dès 1956 par Masson
- Evolution rapidement fatale, toujours de mauvais pronostic
- Représentant moins de 1 % des tumeurs du rein
- Âge moyen de 53-55 ans (13-89 ans), dans certaines séries les sujets sont plus jeunes (34 ans de moyenne), donc plus précocement que les carcinomes à cellules claires
- Nette prédominance masculine
- Plus de 1/3 à 50% se présentent avec un stade avancé (métastases fréquentes), association à tumeur urothéliale de vessie, néphropathie aux analgésique

Carcinome des tubes collecteurs de Bellini

- Tumeur mal limitée, blanc grisâtre à la coupe, de taille variable (4-13 cm, moyenne 5 à 7 cm) de siège médio-rénal, de développement médullaire, déformant les cavités pyélocalicielles et infiltrant largement le cortex rénal, extension dans les tissus mous périrénaux, parfois kystique avec projections papillaires ou aspect multikystique, peu de remaniements nécroticohémorragiques

Carcinome des tubes collecteurs de Bellini

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales

http://webpathology.com/case.asp?case=779

http://alf3.urz.unibas.ch/pathopic/getpic-fra.cfm?id=002774

Carcinome des tubes collecteurs de Bellini

Tumeurs à cellules rénales

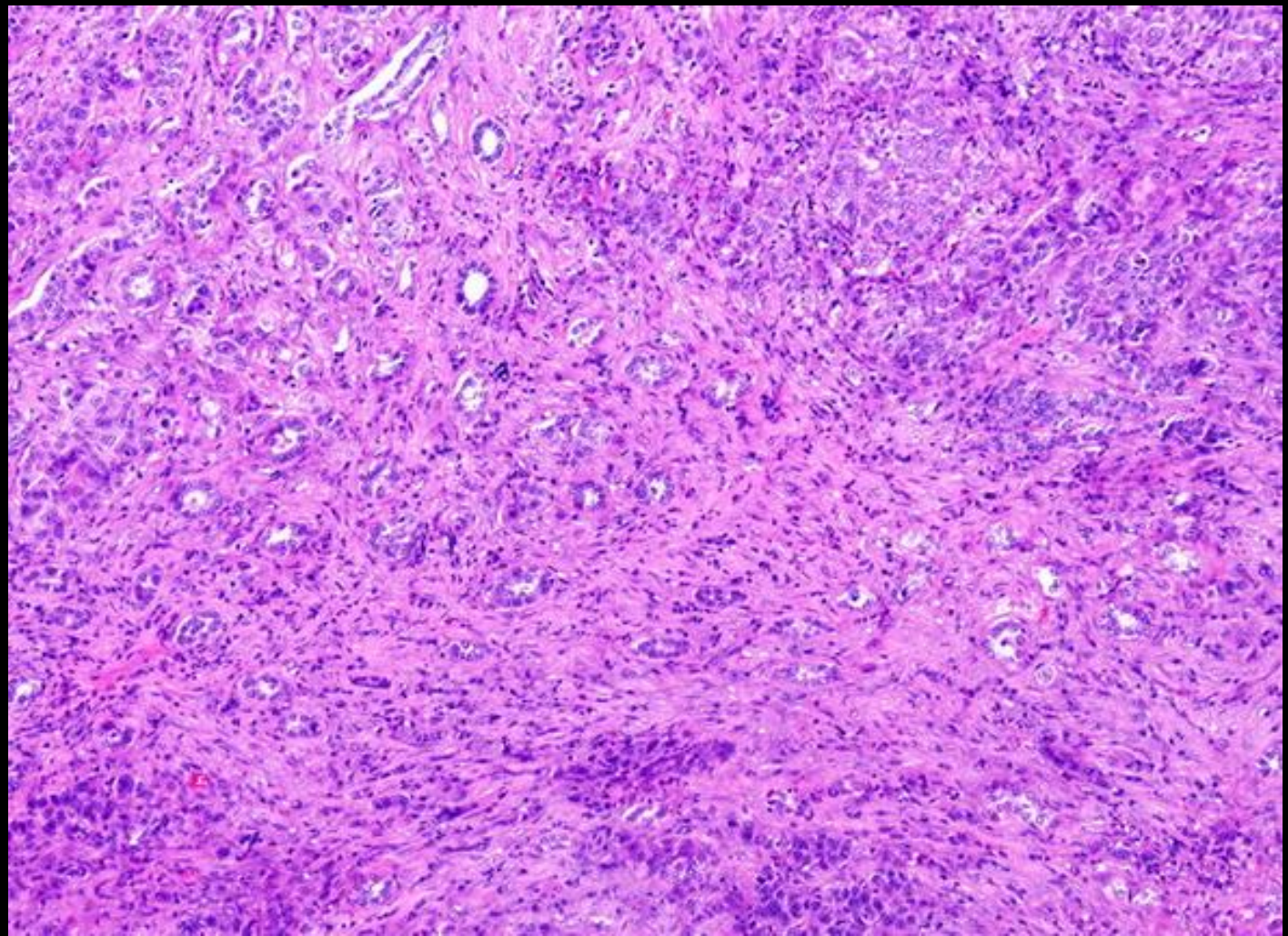
- Mal limité, infiltrant, le carcinome des tubes collecteurs se présente sous l'aspect d'une prolifération tubulaire parfois associée à des zones solides, trabéculaires ou papillaires, plus rarement sarcomatoïde, composée de cellules éosinophiles de grande taille, parfois en clou de charpentier aux noyaux irréguliers de grade 4 ou 3, pouvant présentant une positivité intracytoplasmique au PAS, nombreuses mitoses +/- atypiques, perméations vasculaires
- Possibilité de cellules bizarres pléomorphes, les atypies prédominent dans les zones non papillaires
- Le stroma est fibreux desmoplasique inflammatoire, riche en polynucléaires et en lymphocytes, contenant souvent des foyers de nécrose. Il contient souvent des glomérules résiduels qui sont ainsi inclus au sein de la tumeur, témoignant de son caractère infiltrant.
- Au contact de la tumeur, dans les tubes collecteurs des foyers de dysplasie tubulaire sont retrouvés
- Le diagnostic de cette tumeur reste un diagnostic d'exclusion, et fait discuter, du fait de sa présentation clinique et des données morphologiques un processus tumoral métastatique ou une extension rénale d'un carcinome transitionnel
- Il n'y a jamais de micro calcifications ni de stroma riche en macrophages spumeux (stroma fraise) contrairement aux carcinomes rénaux tubulo-papillaires

Carcinome des tubes collecteurs de Bellini

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

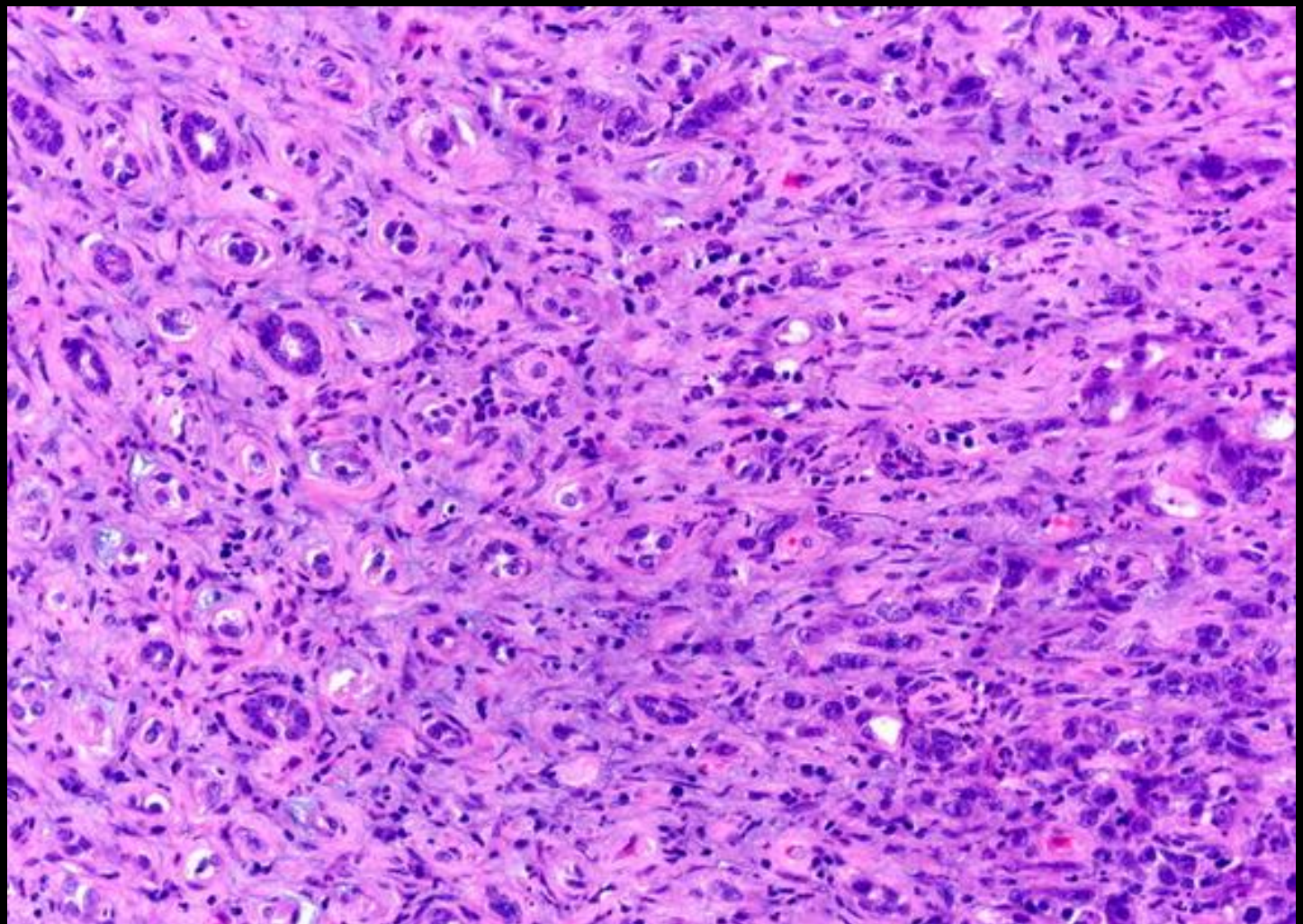


Carcinome des tubes collecteurs de Bellini

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

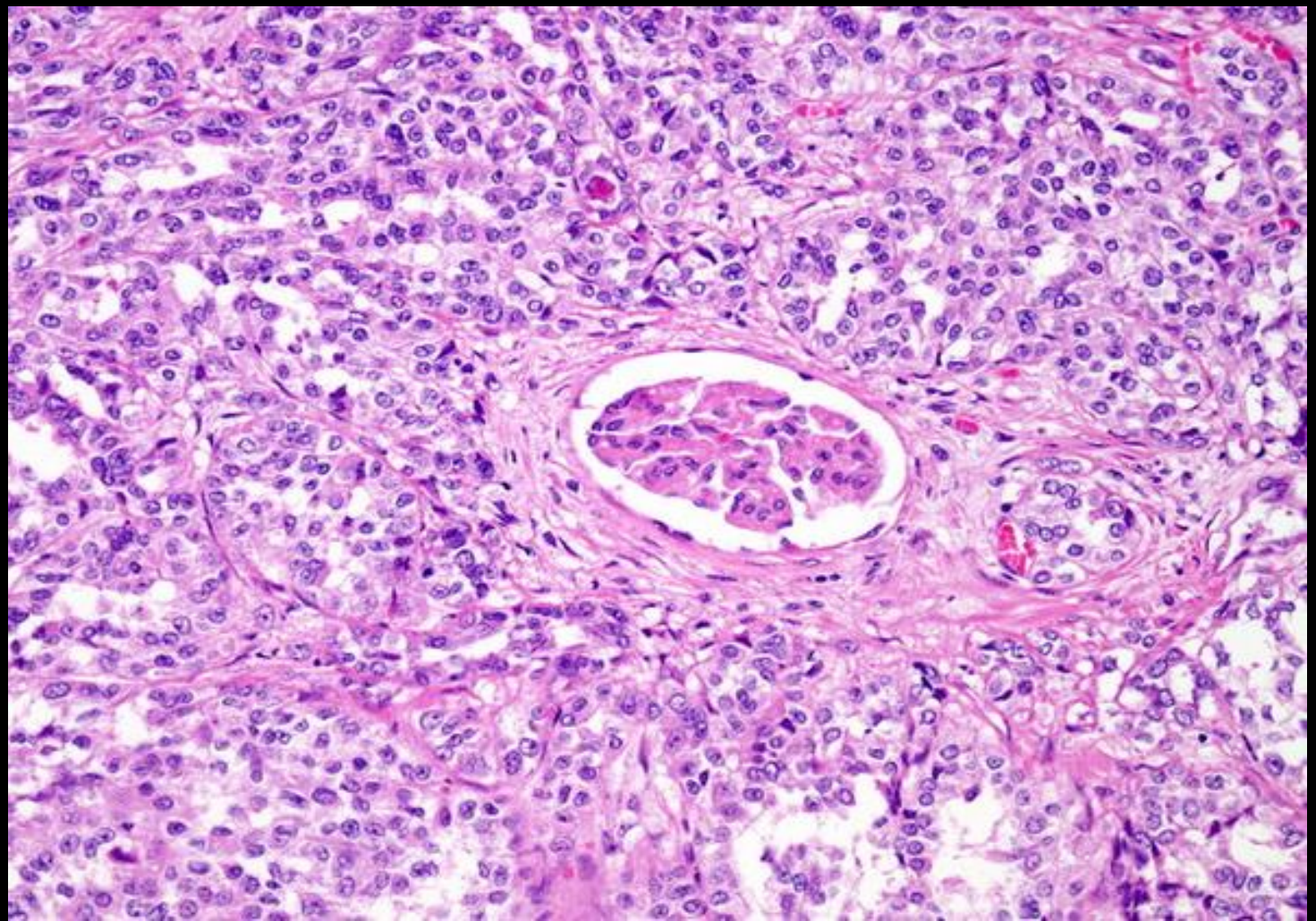


Carcinome des tubes collecteurs de Bellini

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



Carcinome des tubes collecteurs de Bellini

- Masse solide de siège médullaire respectant les contours du rein, et envahissant le sinus rénal avec un mode de croissance infiltratif
- Rehaussement modéré et hétérogène, avec souvent une composante kystique

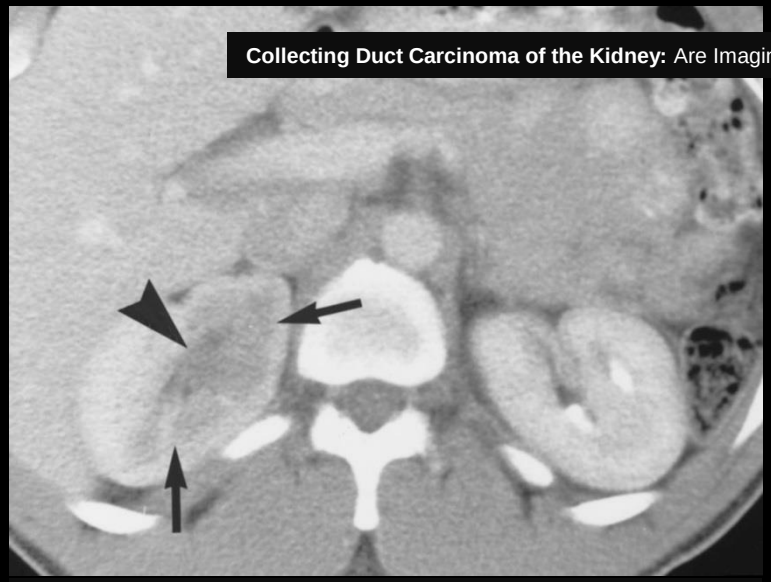
Carcinome des tubes collecteurs de Bellini

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

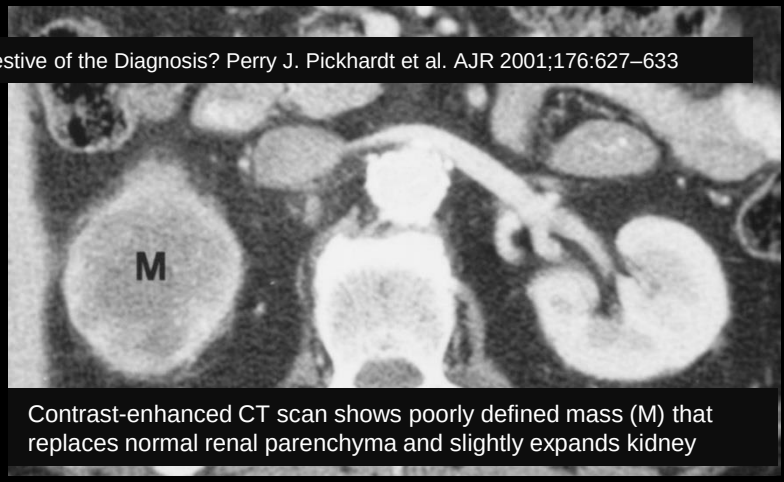
Cas n°1-3

Tumeurs à cellules rénales

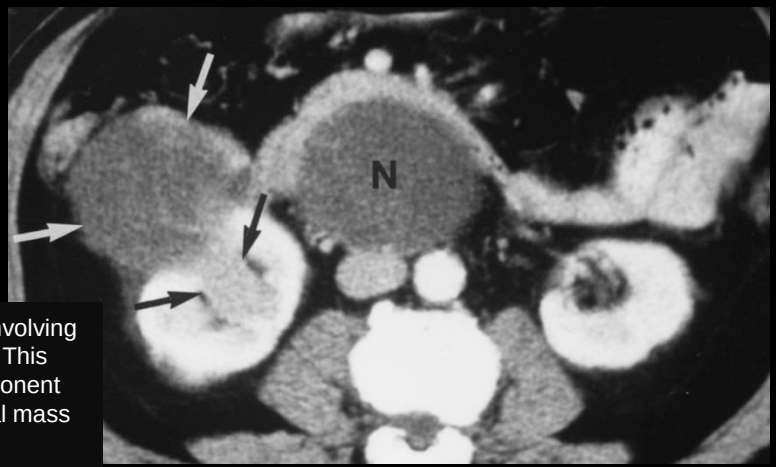
Collecting Duct Carcinoma of the Kidney: Are Imaging Findings Suggestive of the Diagnosis? Perry J. Pickhardt et al. AJR 2001;176:627–633



Contrast-enhanced CT scan shows ill-defined low-attenuation lesion located centrally in right kidney (arrowhead). Corticomedullary phase of contrast excretion persists in this region (arrows); 1.5-cm upper pole medullary lesion was found at nephrectomy.



Contrast-enhanced CT scan shows poorly defined mass (M) that replaces normal renal parenchyma and slightly expands kidney



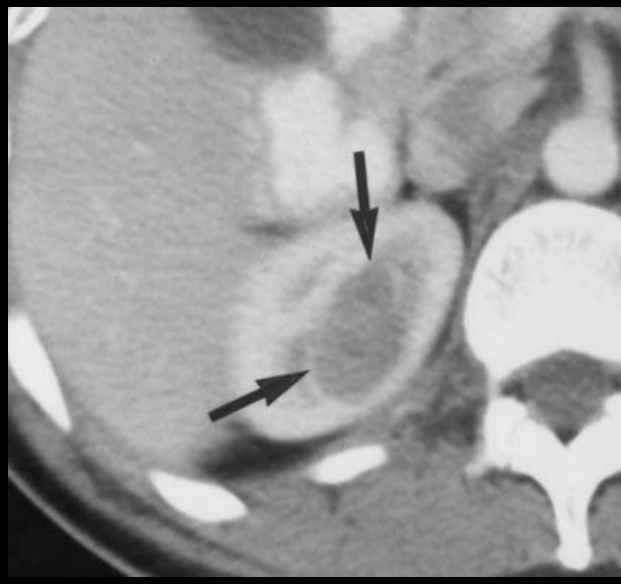
Contrast-enhanced CT scan in 72-year-old man shows low-attenuation mass involving medullary region of right kidney with protrusion into renal sinus (black arrows). This central tumor involvement, however, is overshadowed by large exophytic component of even lower attenuation (white arrows). Note also bulky low-attenuation nodal mass (N) that displaces duodenum anteriorly.

Carcinome des tubes collecteurs de Bellini

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs à cellules rénales



A, Longitudinal sonogram shows hyperechoic mass (arrows) in upper pole of right kidney. No hypoechoic rim is identified.
B, Unenhanced CT scan shows increased attenuation of lesion (arrows), which measured 59 H.
C, Contrast-enhanced CT scan shows lesion (arrows) to enhance to lesser degree than surrounding parenchyma. Attenuation value of lesion after contrast administration measured 78–88 H.
D, T2-weighted spin-echo MR image shows lesion (arrows) to be low in signal intensity without hypointense rim.
E, Photograph of mass (M) after nephrectomy shows relatively well-defined tumor margin. Although mass

Collecting Duct Carcinoma of the Kidney: Are Imaging Findings Suggestive of the Diagnosis? Perry J. Pickhardt et al. AJR 2001;176:627–633

Carcinome tubulo-kystique

Tumeurs à cellules rénales

- Nouvelle entité très rare en cours d'individualisation
- Appartient au groupe des tumeurs des tubes collecteurs de Bellini (avec le carcinome de Bellini de haut grade et le carcinome médullaire, tous deux de très mauvais pronostic)
- Tumeur de bas grade et de bon pronostic (<10% de métastases)
- Prédominance masculine : SR = 1/6
- Âge moyen : 54ans (34-94ans)
- Diamètre moyen = 4cm

Caractérisation radiologique des carcinomes rénaux tubulo-kystiques Cornelis F. et al. PE SFR 2013

Carcinome tubulo-kystique

- Aspect macroscopique en éponge

- Constituée de très nombreuses formations kystiques de très petite taille; les septa composés d'un stroma fibreux sont tapissés d'une assise de cellules éosinophiles prenant parfois un aspect en « clou de tapissier »

Caractérisation radiologique des carcinomes rénaux tubulo-kystiques Cornelis F. et al. PE SFR 2013

Carcinome tubulo-kystique

- Aspect de kyste simple ou de type II discrètement cloisonné en scanner ou en IRM, rehaussement des septas avec aspect en éponge

- Présentation hyperéchogène +/- homogène avec renforcement postérieur en échographie, « pseudo-solide »

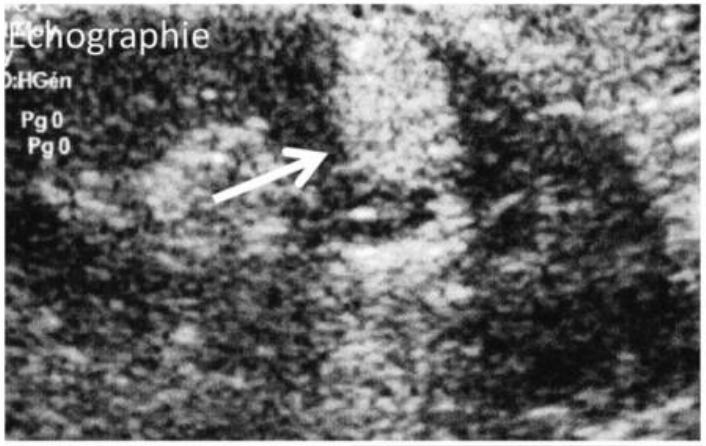
Caractérisation radiologique des carcinomes rénaux tubulo-kystiques Cornelis F. et al. PE SFR 2013

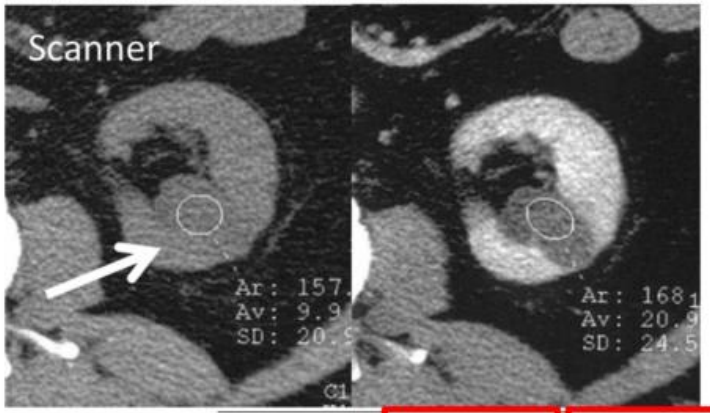
Carcinome tubulo-kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

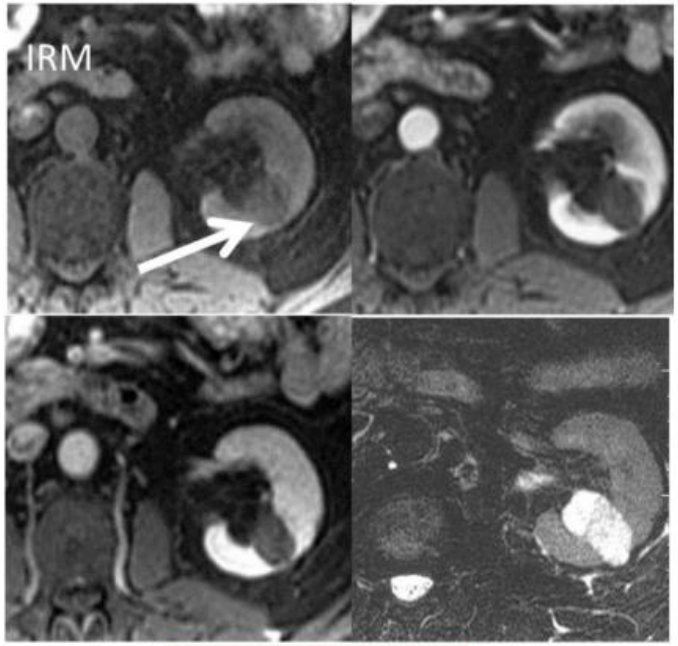
Cas n°1

Tumeurs à cellules rénales





Patient 4:
Homme de 58 ans, découverte fortuite d'une lésion hyperechogène du rein gauche



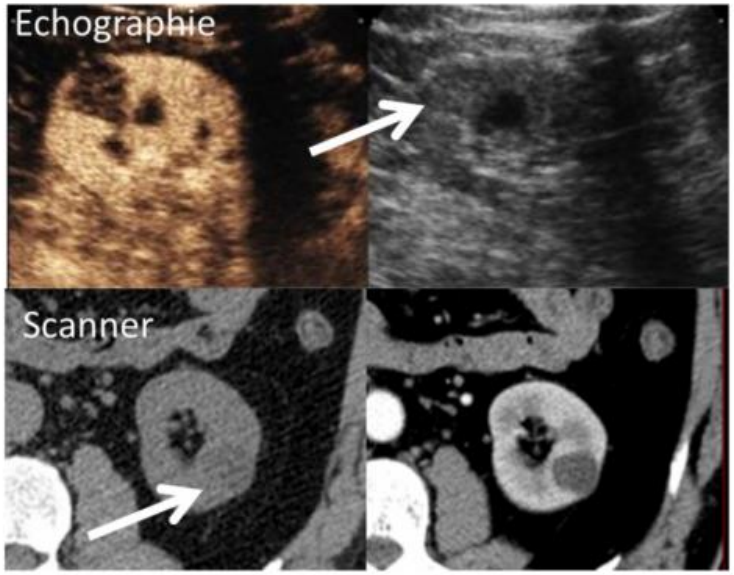
Patients	Ultrasound	CT-scan (enhancement HU)	Bosniak CT	MRI features	Bosniak MR
4	Hyperechoic with posterior enhancement	Cystic (10HU) NS Enhancement (+10HU)	II	Cystic Enhancement with spongy aspect	IIF

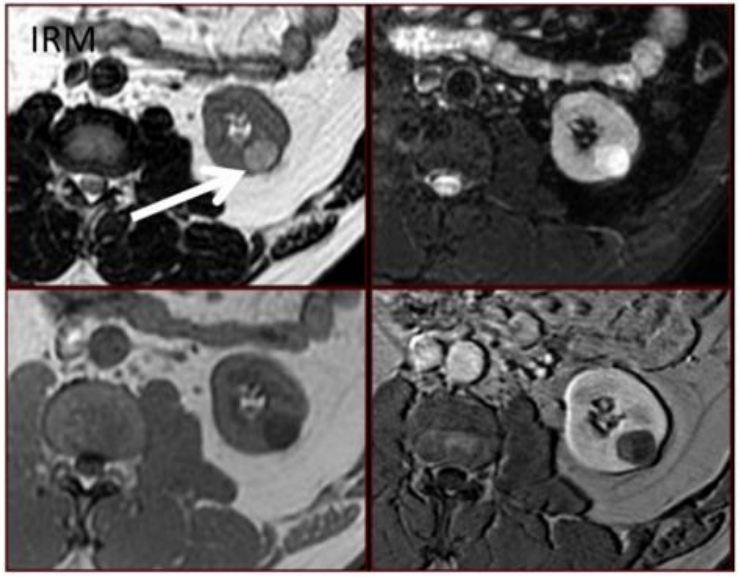
Carcinome tubulo-kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

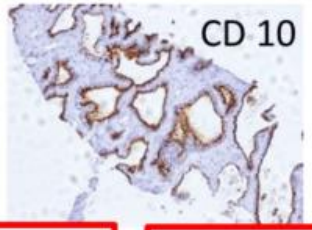
Cas n°2

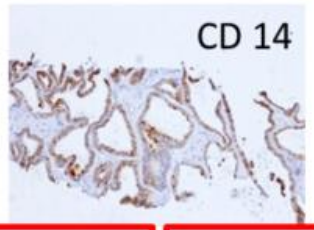
Tumeurs à cellules rénales

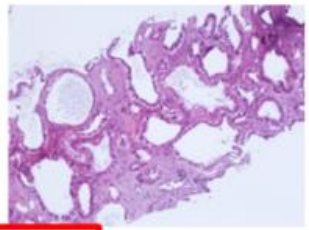




Patient 10:
Homme de 58 ans
Découverte fortuite
au niveau du rein
gauche



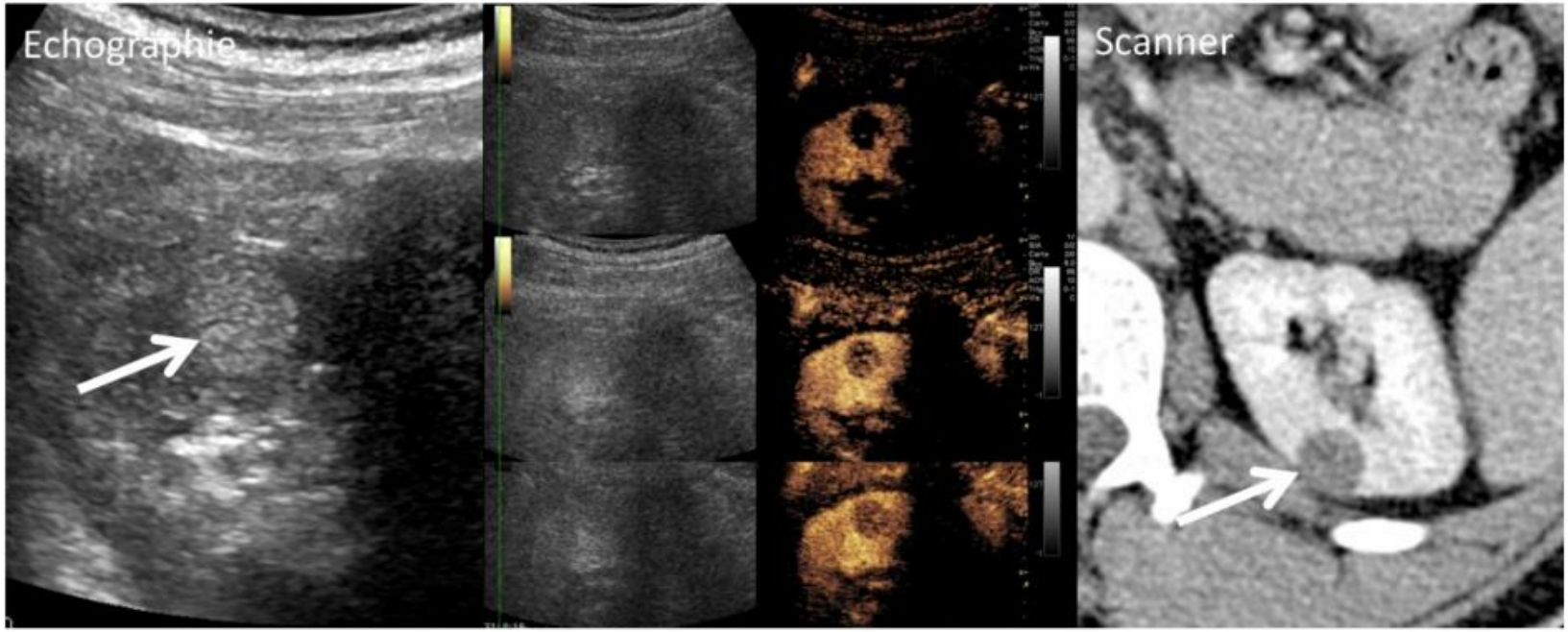




Patients	Ultrasound	CT-scan (enhancement HU)	Bosniak CT	MRI features	Bosniak MR
10	Hyperechoic with posterior enhancement	Cystic (13HU) NS enhancement (+8HU)	II	Cystic Enhancement with spongy aspect	IIF

Carcinome tubulo-kystique

Cas n°3



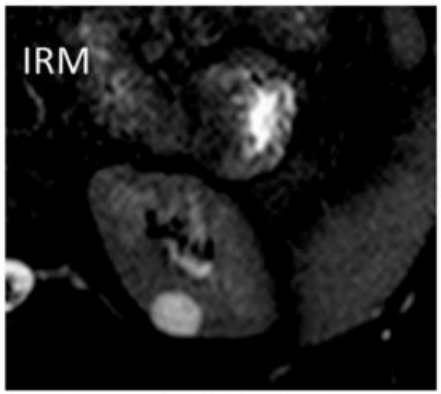
Patient 3:

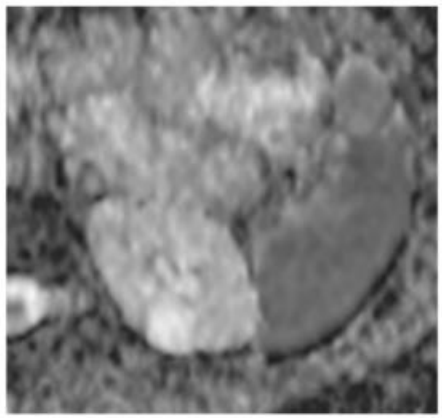
Homme de 26 ans, découverte fortuite d'une lésion rénale gauche

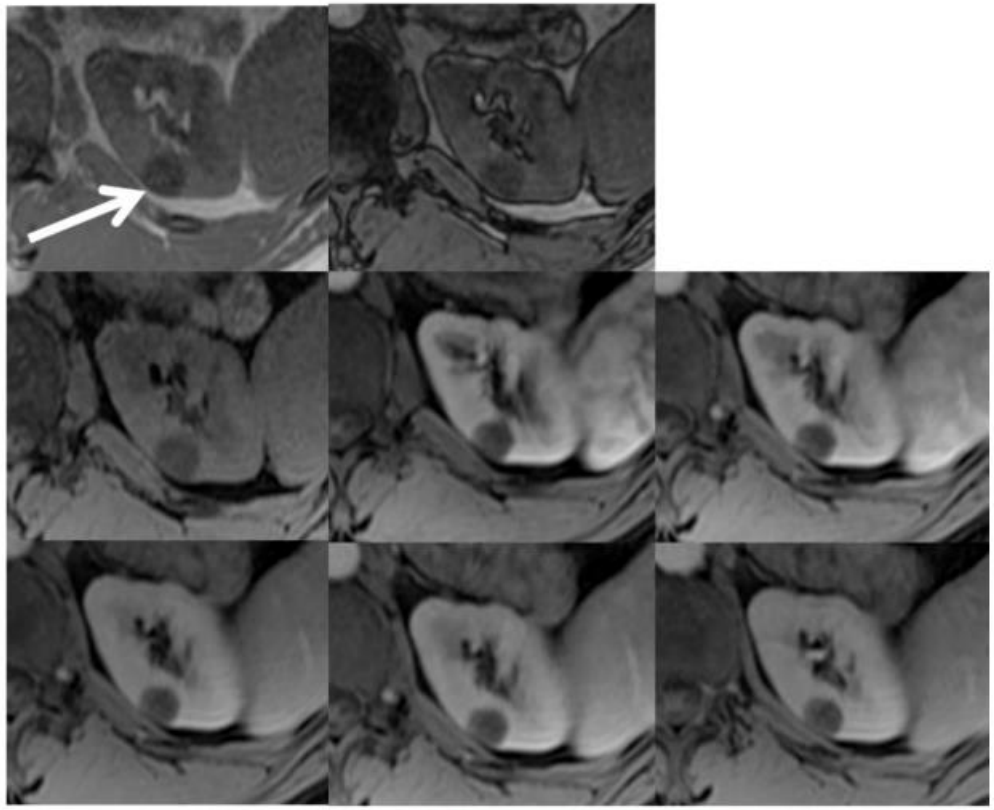
Patients	Ultrasound	CT-scan (enhancement HU)	Bosniak CT	MRI features	Bosniak MR
11	Heterogeneous with posterior enhancement	Cystic (15HU) Enhancement (+18HU)	Indeterminate	Cystic Enhancement with spongy aspect	IIF

Carcinome tubulo-kystique

Cas n°4



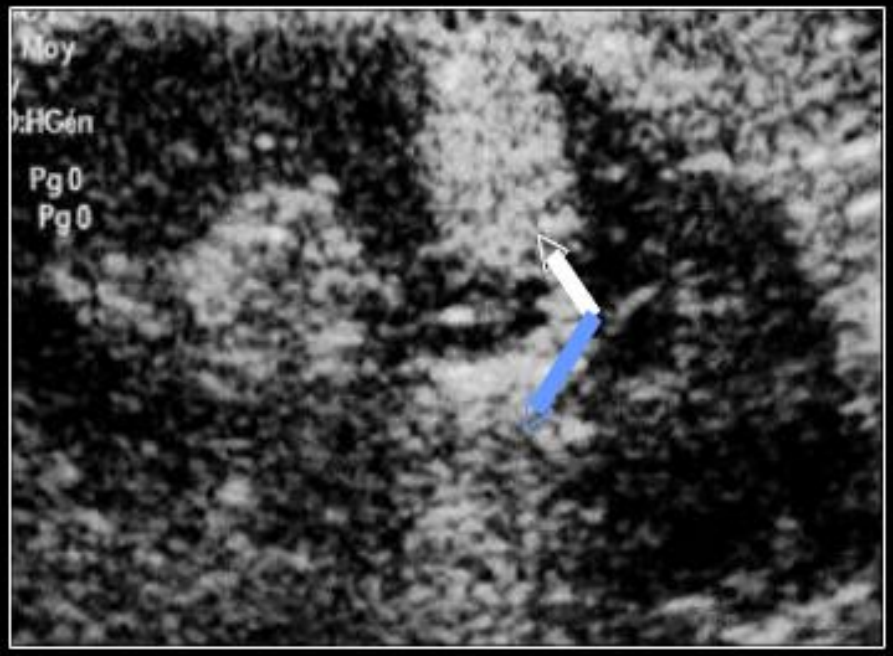


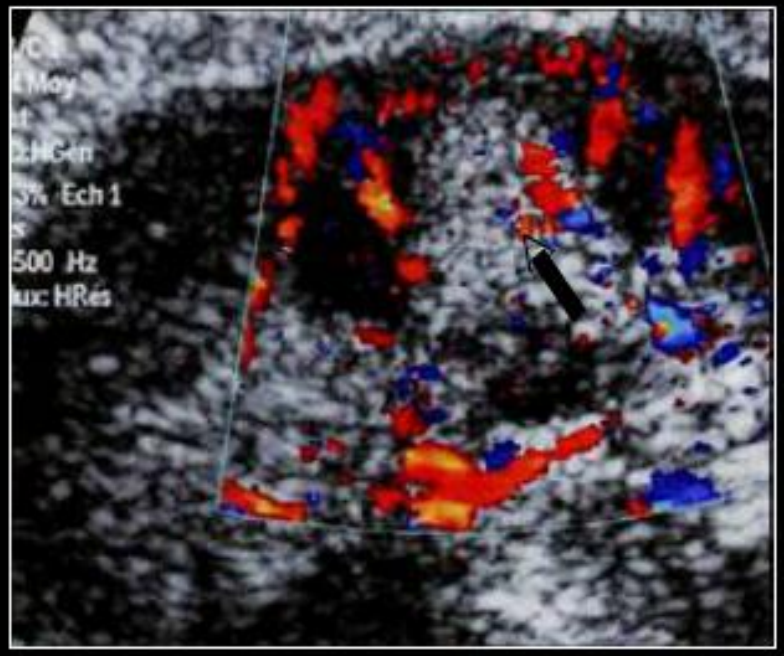


Patients	Ultrasound	CT-scan (enhancement HU)	Bosniak CT	MRI features	Bosniak MR
11	Heterogeneous with posterior enhancement	Cystic (15HU) Enhancement (+18HU)	Indeterminate	Cystic Enhancement with spongy aspect	IIF

Carcinome tubulo-kystique

Cas n°5





Échographie (mode B, doppler couleur):

Tumeur hyperéchogène (flèche blanche) avec renforcement postérieur (flèche bleue) quelques signaux vasculaires (flèche noire) .

Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

Carcinome tubulo-kystique

Cas n°5b

TDM sans et avec injection (tps artériel, néphrographique et tardif):

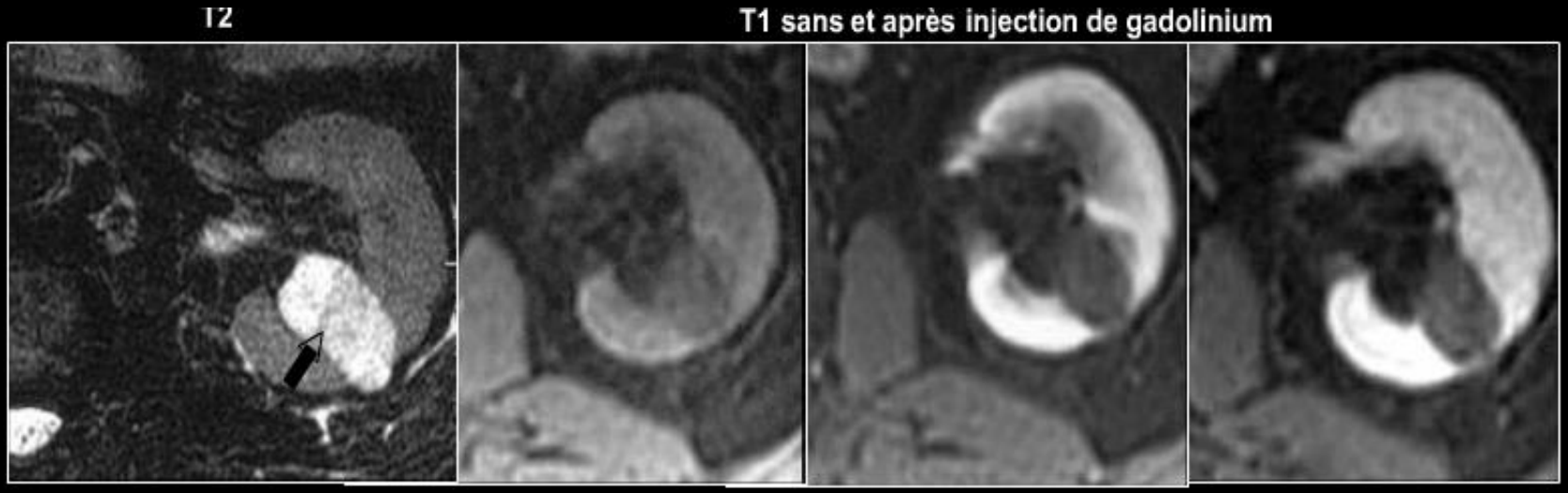
Lésion kystique cortico-médullaire postérieure du rein gauche, de densité spontanée liquidienne, sans réhaussement significatif, de type II (1 ou 2 fines cloisons) (flèche).

Carcinome tubulo-kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5t

Tumeurs à cellules rénales



IRM: séquences T2 FATSAT, T1 sans et après injection de gadolinium:

Lésion postérieure rénale gauche apparaissant en hypersignal T2, contenant 1 ou 2 fine cloison (flèche), sans paroi visible ni réhaussement significatif.

Carcinome médullaire du rein

Tumeurs à cellules rénales

- Tumeur rénale aggressive
- 1ère description en 1995 par Davis et al.
- Très mauvais pronostic : extension métastatique diffuse avec décès en moins d'1an
- Patients jeunes (5-40ans, moyenne 15-22ans), noirs, porteurs d'un trait drépanocytaire
- Prédominance masculine : SR =1/3

Carcinome médullaire du rein

- Tumeur mal limitée, ferme, rugueuse, de siège médiorénal, de 4 à 12 cm (moyenne de 7 cm), envahissant le hile et atteignant la veine cave inférieure ou la loge rétropéritonéale, présentant des foyers hémorragiques et nécrotiques étendus et nodules satellites

Carcinome médullaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales

http://www.nature.com/modpathol/journal/v20/n9/fig_tab/3800934f2.html#figure-title

Carcinome médullaire du rein

Tumeurs à cellules rénales

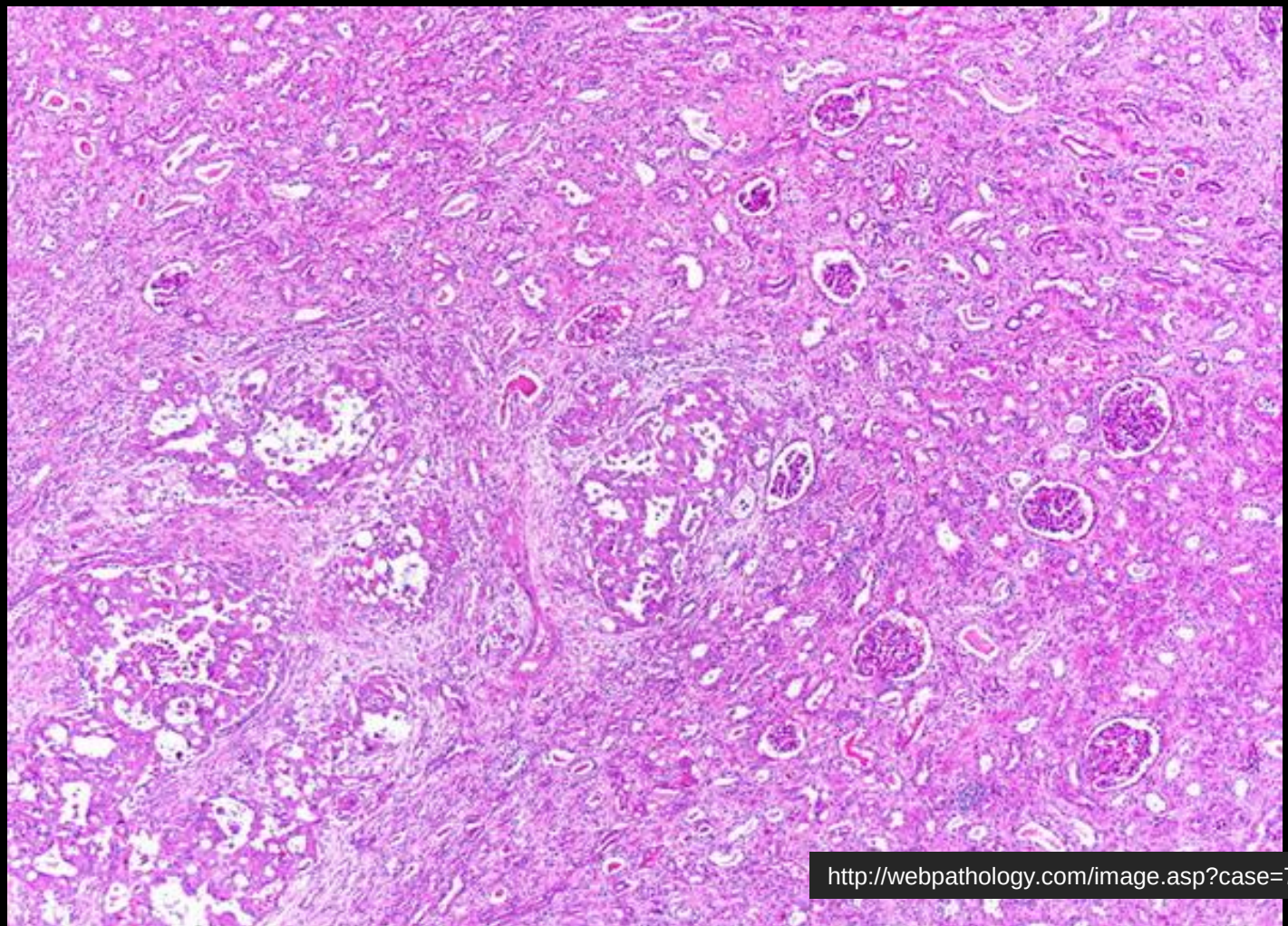
- Cette tumeur d'aspect morphologique très différent des autres tumeurs du rein, est constituée par une prolifération tumorale +/- bien différenciée au sein d'un stroma inflammatoire parfois desmoplasique ou myxoïde et œdémateux
- Des foyers réticulaires de type tumeur du sinus endodermique ou pseudocylindromateux, tubulaires, solides, infiltrant NON tubulopapillaire, bordés de cellules de grande taille présentant des noyaux volumineux et fortement nucléolés, alternent avec des secteurs totalement indifférenciés, solides, sarcomatoïdes ou d'aspect rhabdoïde, présence de mucine ; perméations vasculaires, PNN ++ ; mitoses ++
- L'aspect d'ensemble fait discuter un carcinome de Bellini, un carcinome sarcomatoïde ou un carcinome urothélial à cellules transitionnelles du bassinet

Carcinome médullaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



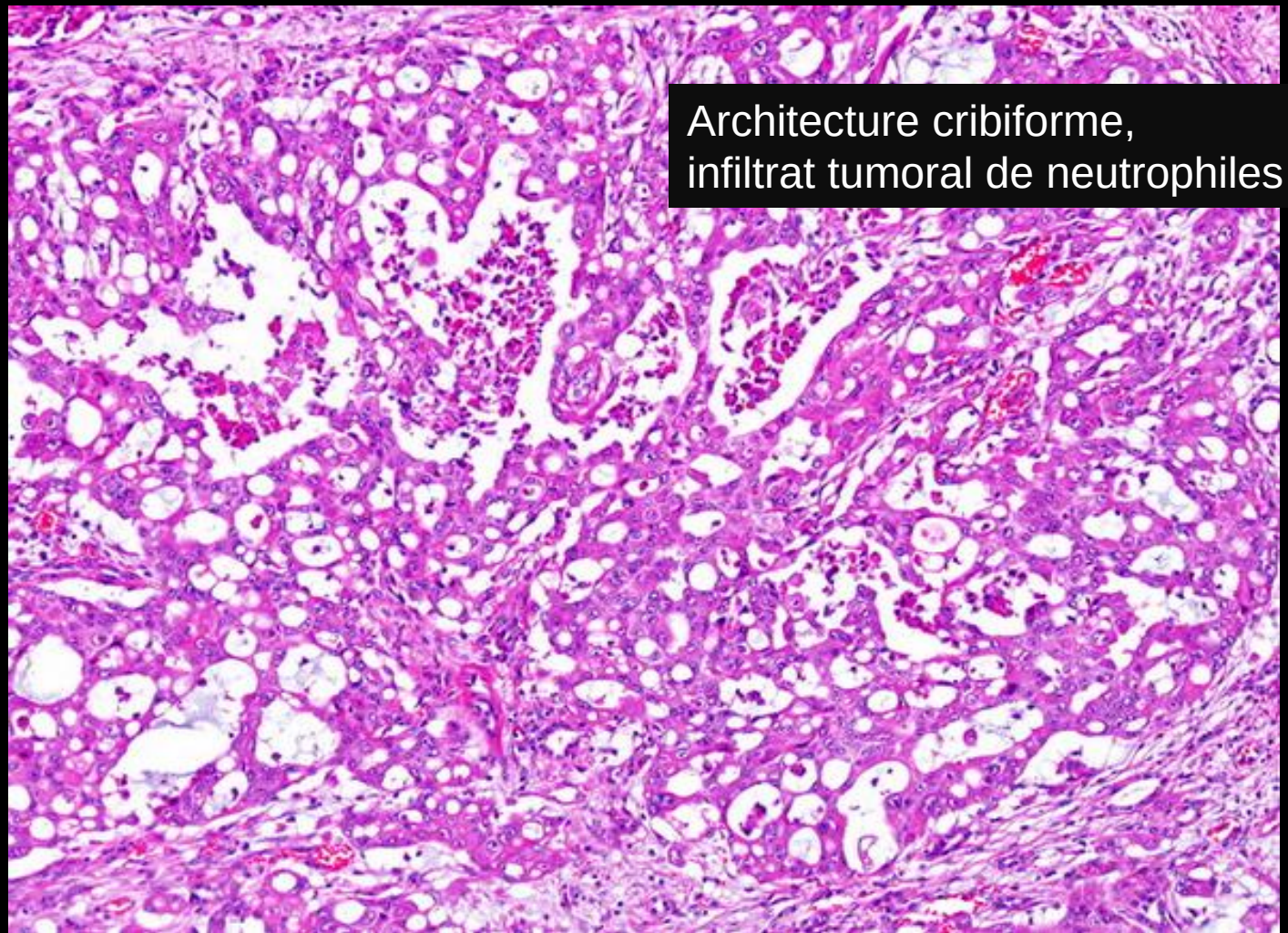
http://webpathology.com/image.asp?case=779&n=37

Carcinome médullaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



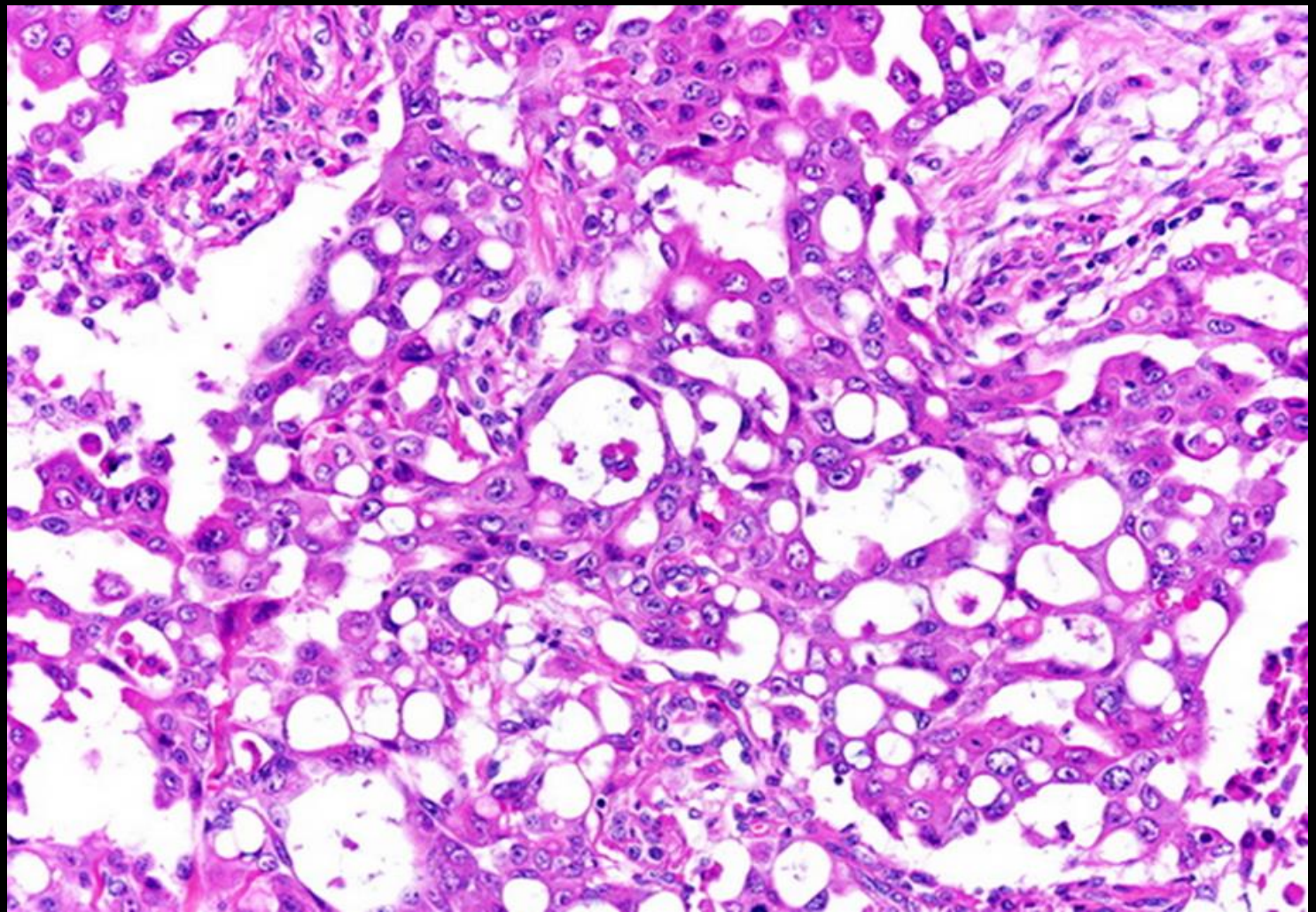
Architecture cribiforme,
infiltrat tumoral de neutrophiles

Carcinome médullaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



Carcinome médullaire du rein

Tumeurs à cellules rénales

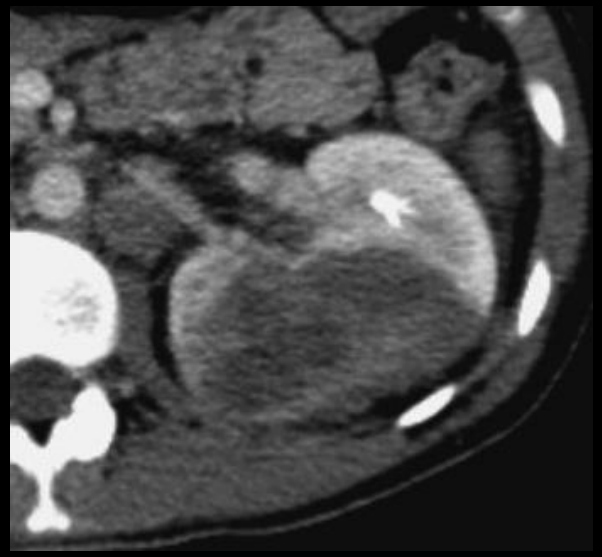
- Masse hypodense hétérogène, après injection
- Développement cortico-médullaire, refoulant les calices sans les envahir, avec extension au sinus rénal et caliectasies périphériques
- Mieux visible pour les tumeurs de petites tailles
- Elargissement du rein sans déformation de ses contours
- Zones hémorragiques et nécrotiques
- Extension à distance (vasculaire : thombus veineux ++, lymphatique et métastatique)

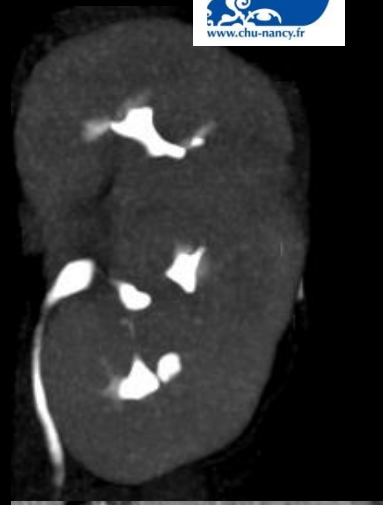
Carcinome médullaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs à cellules rénales



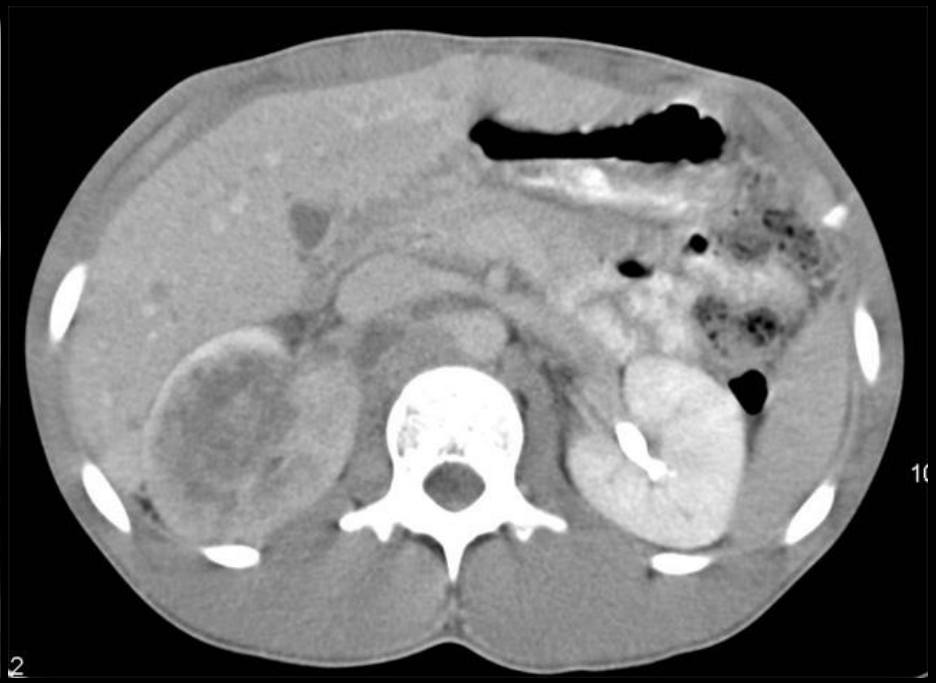


Carcinome médullaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs à cellules rénales



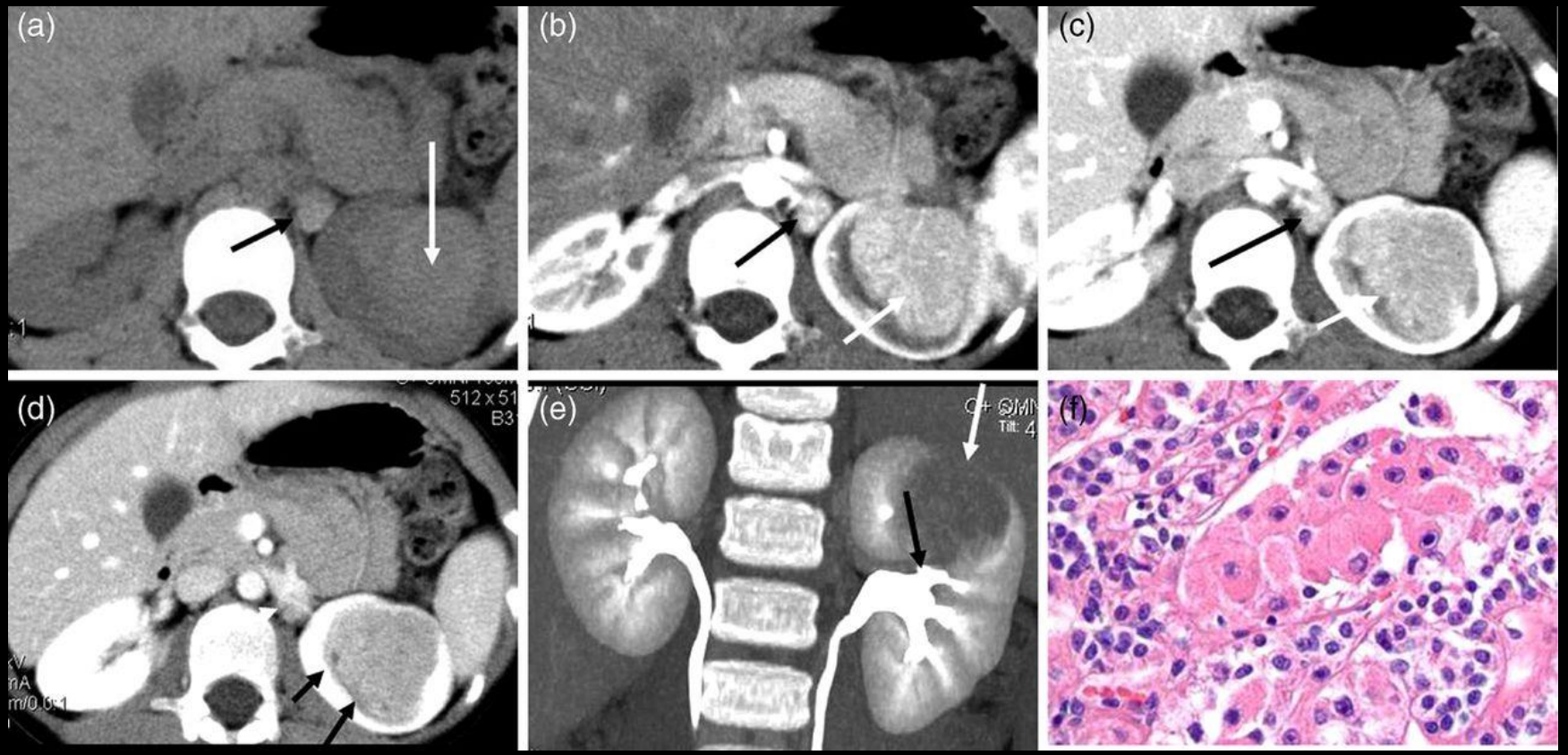
http://www.pedsradiology.com/Historyanswer.aspx?qid=168&fid=1

Carcinome médullaire du rein

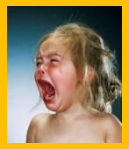
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs à cellules rénales

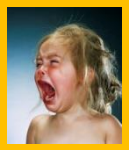


http://imgkid.com/medullary-carcinoma-kidney.shtml



Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

- Variante de carcinome à cellules rénales identifiée chez des patients jeunes sous le terme de « juvenile renal cell carcinoma »
- Tumeur de l'enfant et de l'adulte jeune
- Prédominance féminine : SR =1,4/1
- Représente au moins 30% des carcinomes rénaux de l'enfant contre 2% chez l'adulte
- Se présente souvent à un stade avancé, avec des métastases volontiers ganglionnaires au moment du diagnostic
- Antécédent de chimiothérapie dans l'enfance rapportée comme facteur favorisant (10-15%)

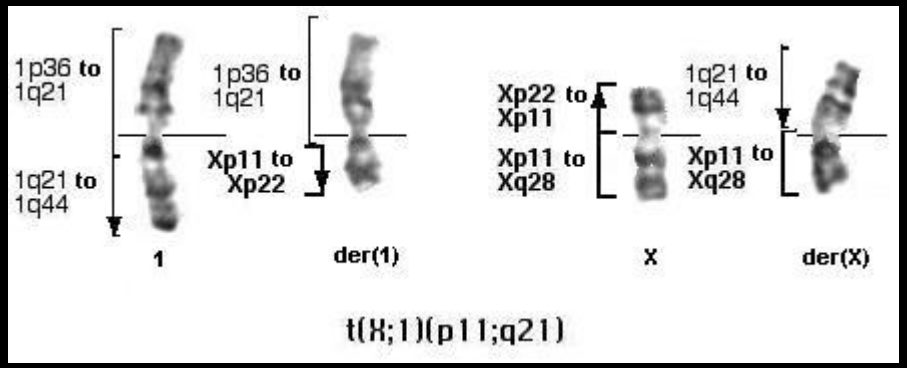


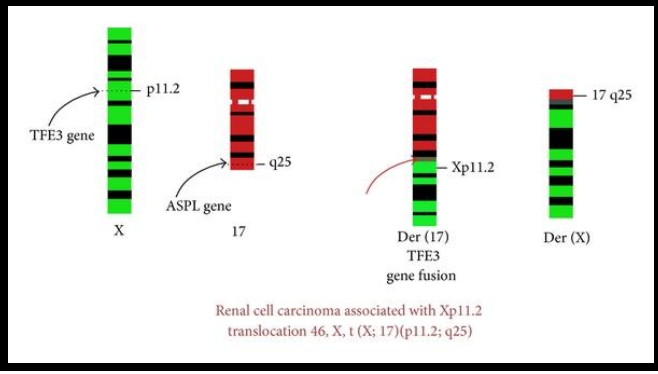
Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs à cellules rénales

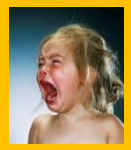
- Initialement décrite en 1986 , cette entité est définie par la fusion entre le gène du facteur de transcription TFE3 et au moins 6 gènes partenaires différents





Fusion partner	Chromosomal translocation	Gene fusion product	Frequency[31]
PRCC[16]	t(X;1)(p11.2;q21)	*PRCC-TFE3*	78%
PSF[16]	t(X;1)(p11.2;p34)	*PSF-TFE3*	20%
ASPL[16,28]	t(X;17)(p11.2;q25)	*ASPL-TFE3*	Rare
NonO[16]	inv(X)(p11.2;q12)	*NonO-TFE3*	Rare
CLTC[16, 29]	t(X;17)(p11.2;q23)	*CLTC-TFE3*	Rare
Unknown[30]	t(X;10)(p11.2;q23)	Unknown-*TFE3*	Rare
Unknown[16]	t(X;3)(p11.2;q23)	Unknown-*TFE3*	Rare
Unknown[26]	t(X;19)(p11.2;q13.1)	Unknown-*TFE3*	Rare

Recent Advances in Renal Cell Carcinoma Associated with Xp11.2 Translocations/TFE Gene Fusions Yunguang Liu et al. [N A J Med Sci. 2012;5(1):43-47.]



Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

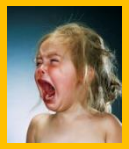
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales

- Lésion jaunâtre, possiblement siège de remaniements nécrotico-hémorragiques
- Multiples nodules friables au sein de la lésion

Xp11.2 Translocation Renal Cell Carcinoma. Henry B et al. Arch Pathol Lab Med—Vol 134, January 2010



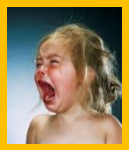
Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales

Carcinome rénal associé à une translocation MiTF/TFE : présentation de six cas chez l'adulte jeune. M.-C. Hintzy et al. Prog Urol, 2008, 18, 5, 275-280



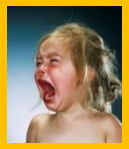
Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

- Architecture souvent mixte et déroutante, associant des secteurs de carcinome à cellules claires à des secteurs d'architecture typiquement papillaire
- Grandes cellules à cytoplasme clair à éosinophile granulaire, parfois en bulle de savon, souvent de haut grade nucléaire à architecture papillaire/pseudopapillaire/en nids +/- psammomes, pseudo-alvéolaire, mais spectre histologique relativement étendu avec calcification/ossification, cellules géantes tumorales, aspect biphasique ou à cellules fusiformes
- L'hétérogénéité architecturale, de type carcinome à cellules claires et ailleurs de RCC papillaire, le haut grade, le cytoplasme abondant clair à granulaire, les limites cellulaires nettes et psammomes nets sont en faveur du diagnostic
- Anomalies cytogénétiques spécifiques, avec formation de gènes de fusion par translocation équilibrée impliquant constamment le gène TFE3 situé en Xp11,2 et un gène partenaire, le plus souvent le gène PRCC (1q21) ou le gène ASPL (17q25)

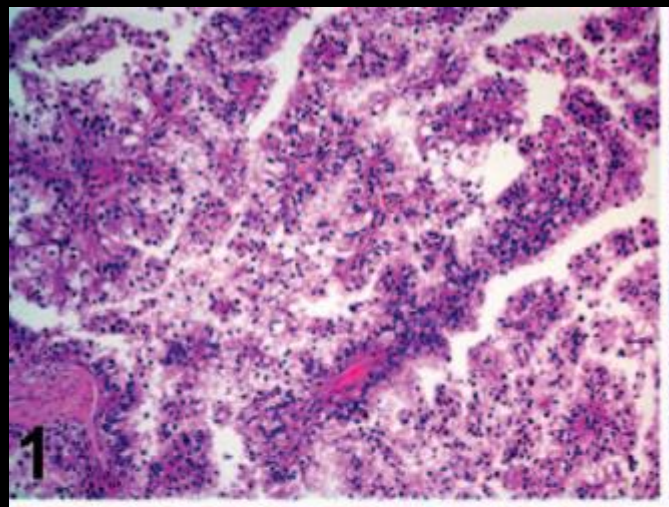


Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



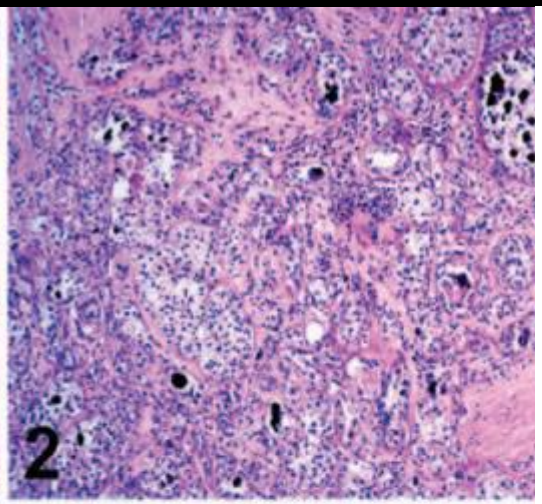
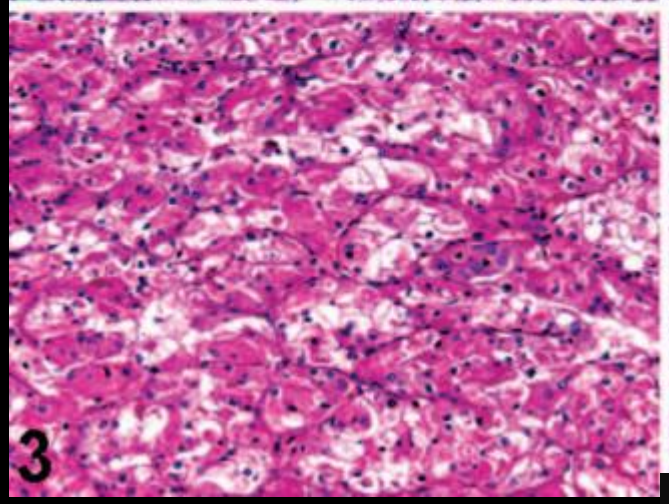


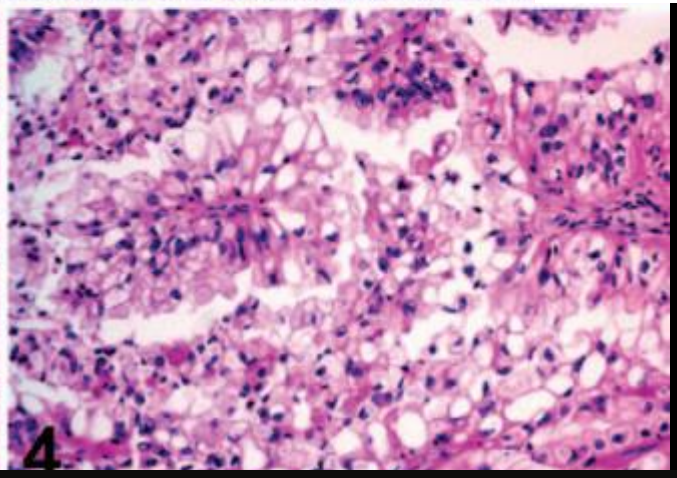
Figure 1. *Papillary pattern with admixed, voluminous, clear and eosinophilic cells (hematoxylin-eosin, original magnification ×100).*

Figure 2. *Occasional hyaline nodules and numerous psammoma bodies (hematoxylin-eosin, original magnification ×100).*

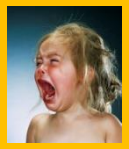
Figure 3. *Nested/alveolar pattern with voluminous, eosinophilic/oncocytic cells (hematoxylin-eosin, original magnification ×400).*

Figure 4. *Papillary pattern with voluminous, clear cells (hematoxylin-eosin, original magnification ×400).*



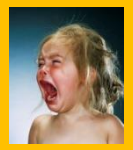


Xp11.2 Translocation Renal Cell Carcinoma. Henry B et al. Arch Pathol Lab Med—Vol 134, January 2010



Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

- Masse intrarénale, solide, mal limitée, envahissant le parenchyme, calcifications plus fréquentes que dans le Wilms (25 % des cas)

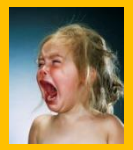


Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

Cas n°1

Tumeurs à cellules rénales

Patiente de 16ans

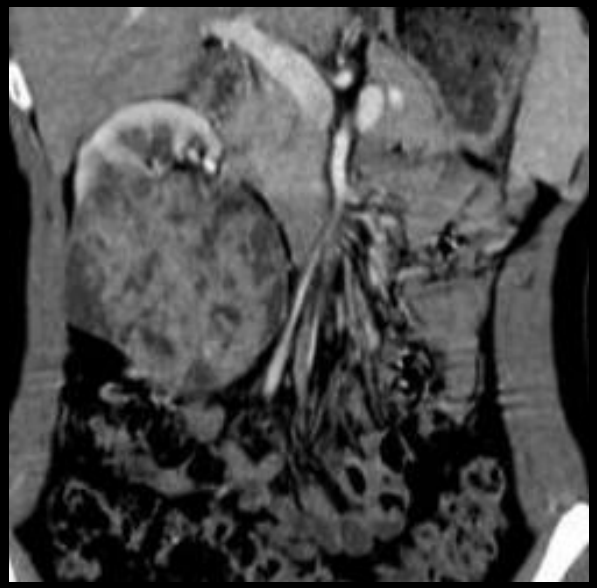


Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

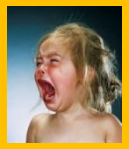
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs à cellules rénales



Volumineuse masse de 10cm avec végétations tissulaires endokystiques se rehaussant après injection
Patiente de 20ans



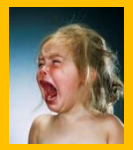
Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs à cellules rénales

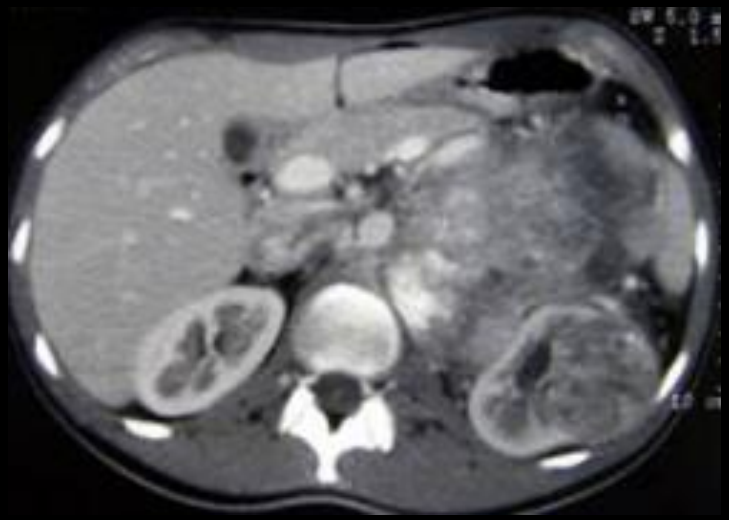
Xp11.2 translocation renal cell carcinoma occurring during pregnancy with a novel translocation involving chromosome 19: a case report with review of the literature. Henry B Armah et al. Diagnostic Pathology 2009, 4:15

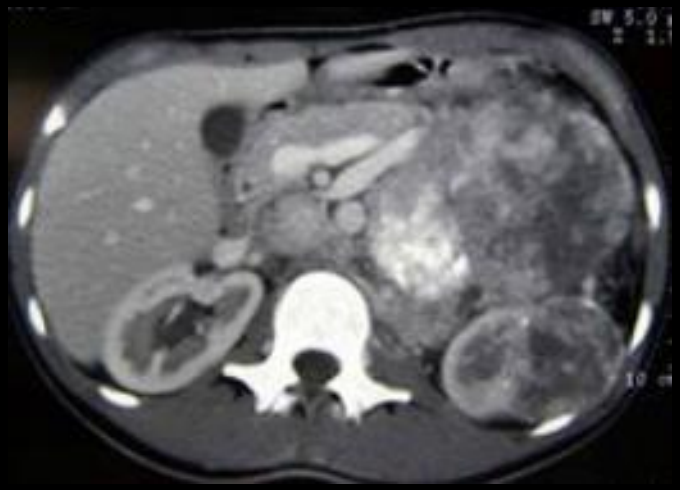


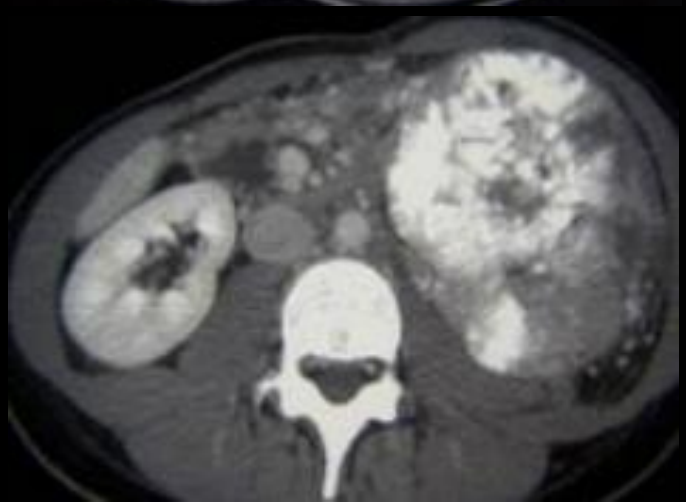
Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

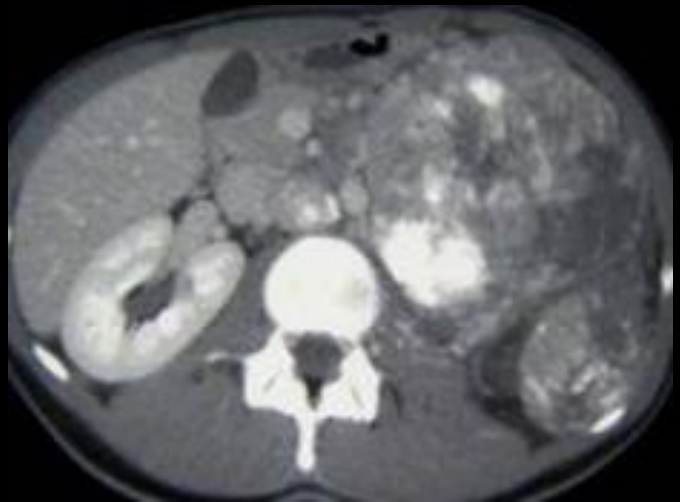
Cas n°4

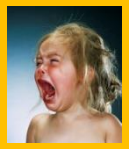
Tumeurs à cellules rénales











Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

Cas n°4b

Volumineuse masse multilobée de 15cm très calcifiée

Carcinome tubuleux mucineux et fusiforme (loopome)

- Rare (< 80cas décrits dans la littérature)
- à tout âge (20 à 80 ans, moyenne de 50 ans)
- Prédominance féminine (H/F 1/4)
- souvent asymptomatique
- Développé à partir de l'anse de Henlé (loop = anse)
- Bon pronostic : tumeur de bas grade

Carcinome tubuleux mucineux et fusiforme (loopome)

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules rénales

- Bien limité, encapsulé, beige-jaune, uniforme, 3-10 cm, limité au rein, souvent centré dans la médullaire ; pas d'invasion vasculaire
- Remaniements hémorragiques ou nécrotiques rares

Carcinome tubuleux mucineux et fusiforme (loopome)

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

- Architecture compacte avec des secteurs tubulaires en continuité avec des secteurs fusiformes semblant provenir de la compression des tubes
- Mitoses rares
- Les secteurs fusiformes peuvent par endroits faire évoquer une prolifération de cellules musculaires lisses

Carcinome tubuleux mucineux et fusiforme (loopome)

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

Organisation tubulaire séparée par un stroma myxoide abondant

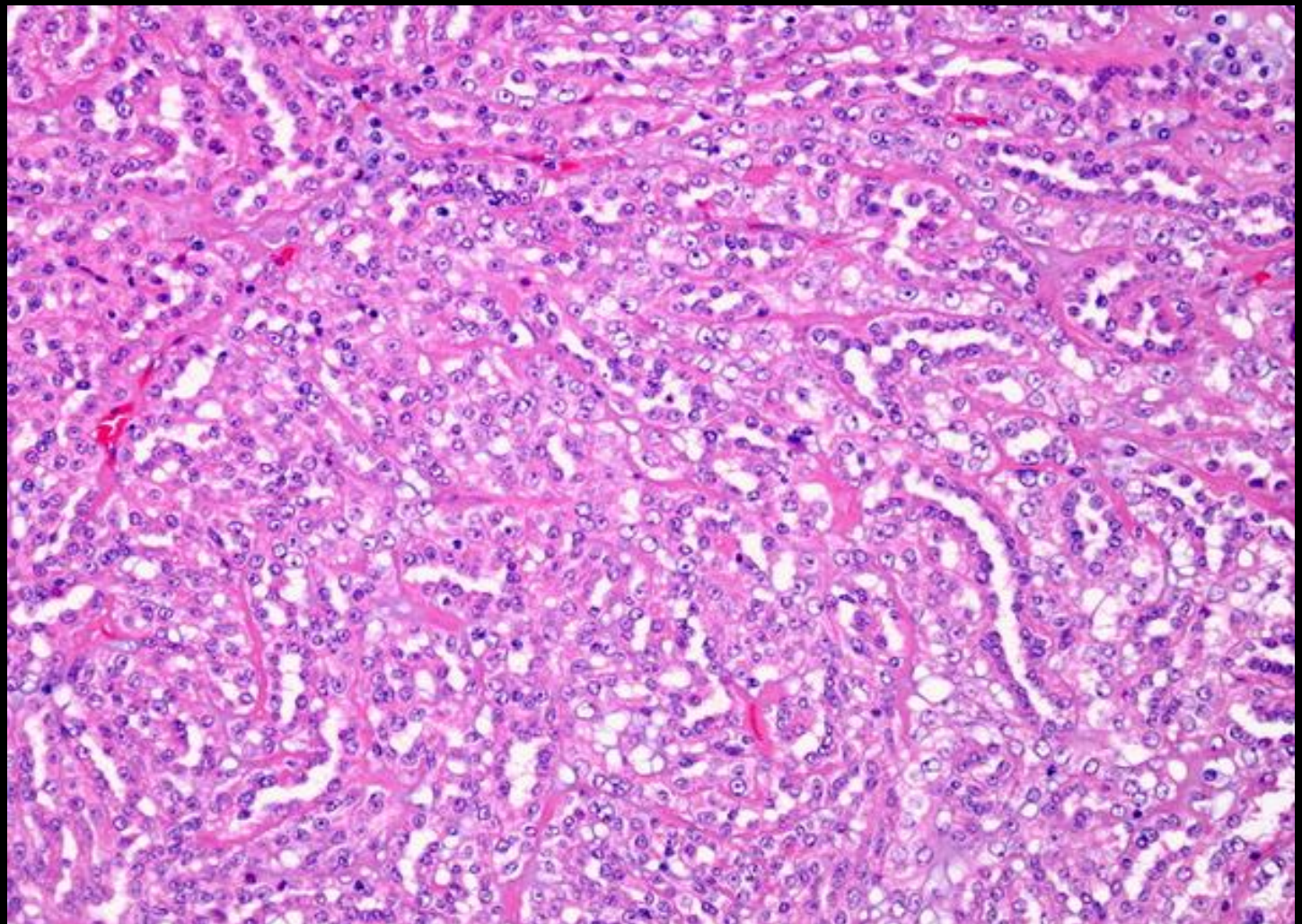
http://www.webpathology.com/image.asp?case=779&n=65

Carcinome tubuleux mucineux et fusiforme (loopome)

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales

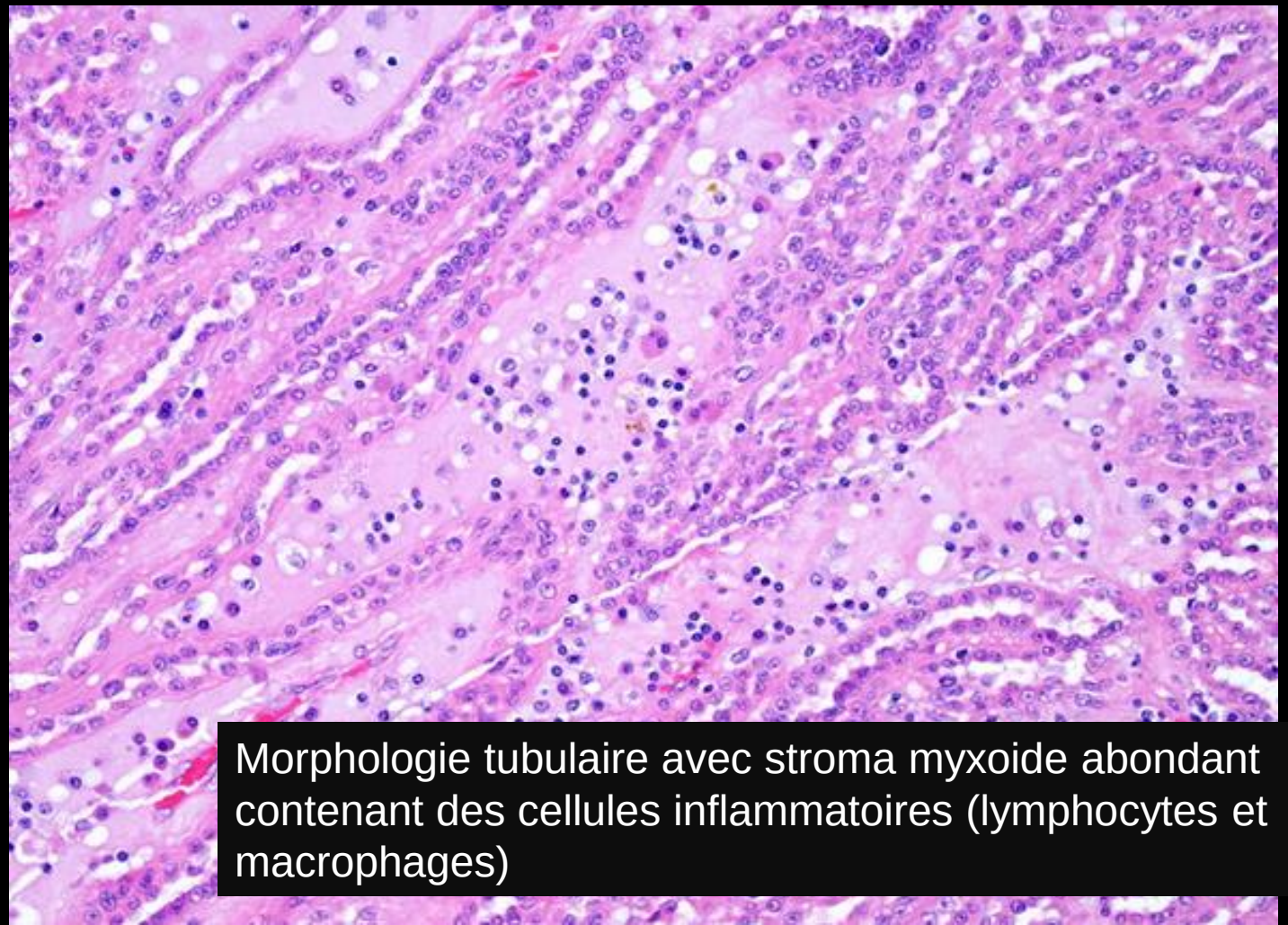


Carcinome tubuleux mucineux et fusiforme (loopome)

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



Morphologie tubulaire avec stroma myxoide abondant contenant des cellules inflammatoires (lymphocytes et macrophages)

Carcinome tubuleux mucineux et fusiforme (loopome)

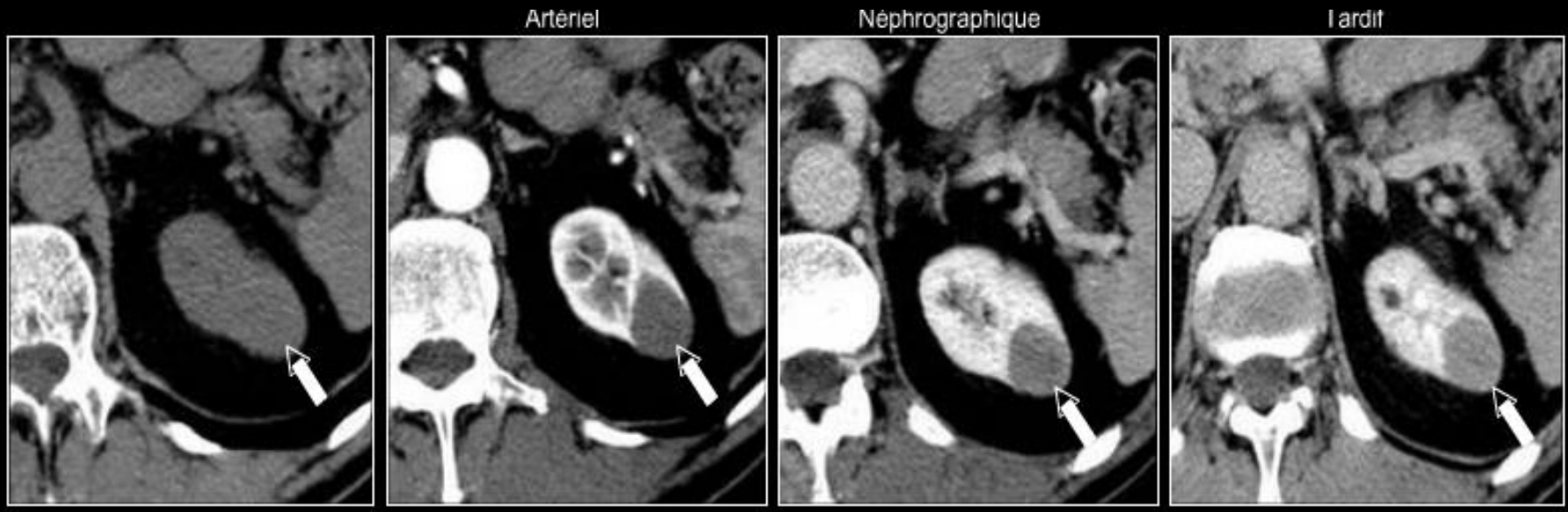
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

Tumeurs à cellules rénales

- Lésion homogène, hypovasculaire



TDM sans et avec injection (temps artériel, néphrographique et tardif):

*Lésion polaire supérieure gauche de 25 mm, homogène, hypovasculaire (flèches blanches). Densité: spontanée **40 UH** , temps artériel **60 UH**, temps néphrographique **70 UH**, temps tardif **85 UH**.*

Carcinome tubuleux mucineux et fusiforme (loopome)

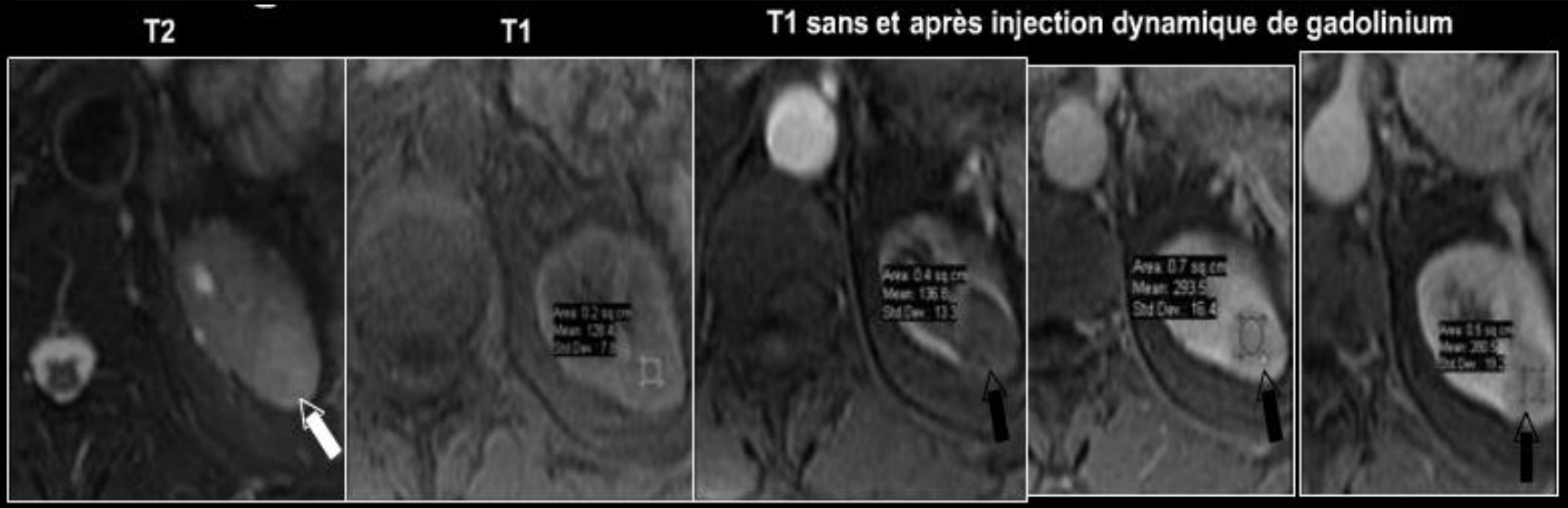
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

IRM

Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

Tumeurs à cellules rénales

- Lésion en discret hyperT2, isoT1, rehaussement homogène progressif



IRM: séquences axiales T2 FATSAT, T1 sans et après injection dynamique de gadolinium:

Lésion corticale polaire supérieure gauche, discret hypersignal T2 (flèche blanche), iso-signal T1, rehaussement homogène, progressif significatif après injection (>15%) (flèches noires).

Carcinome tubuleux mucineux et fusiforme (loopome)

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs à cellules rénales

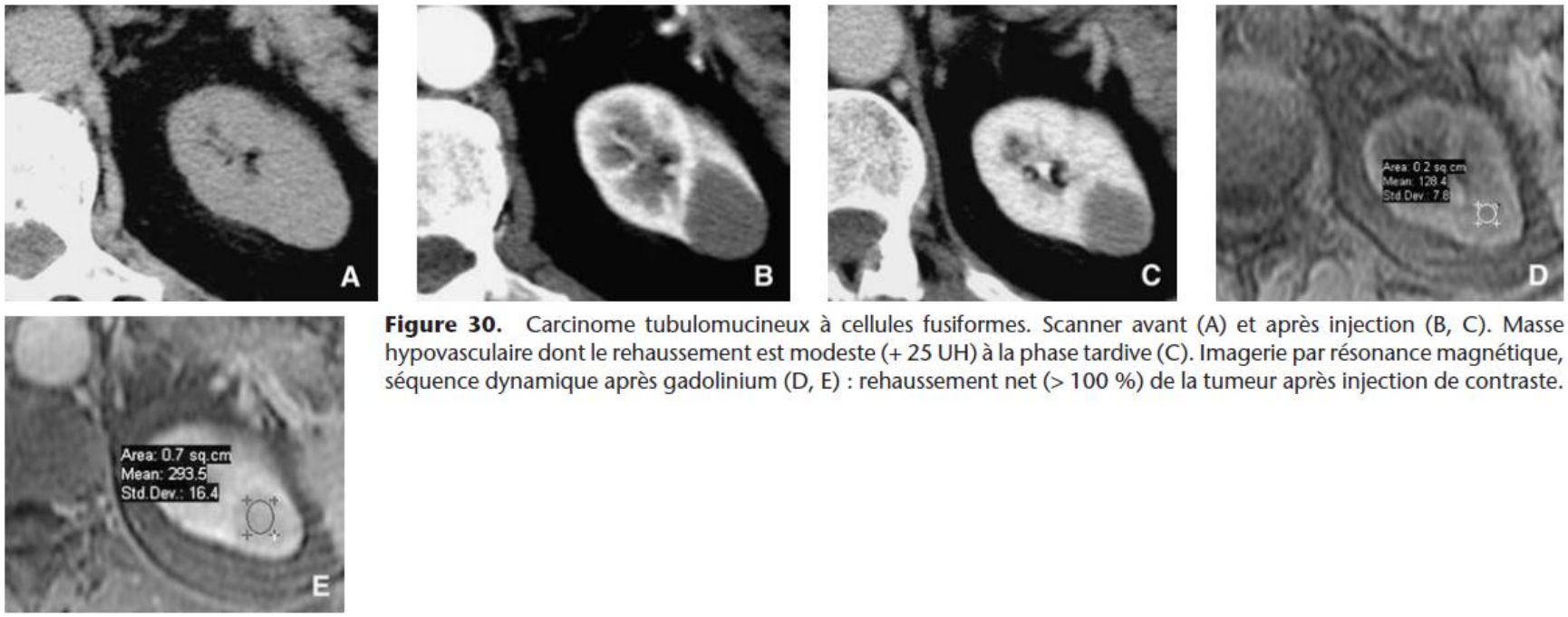


Figure 30. Carcinome tubulomucineux à cellules fusiformes. Scanner avant (A) et après injection (B, C). Masse hypovasculaire dont le rehaussement est modeste (+ 25 UH) à la phase tardive (C). Imagerie par résonance magnétique, séquence dynamique après gadolinium (D, E) : rehaussement net (> 100 %) de la tumeur après injection de contraste.

Tumeurs du rein de l'adulte. O.Hélénon et al. EMC 34-117-A-10

Classification OMS 2004

Tumeurs à cellules rénales

Carcinome à cellules claires
Carcinome kystique multiloculaire à cellules rénales
Adénome papillaire
Carcinome papillaire du rein
Carcinome chromophobe du rein
Oncocytome
Carcinome des tubes collecteurs de Bellini
Carcinome médullaire du rein
Carcinome avec translocation Xp11
carcinome fusiforme et tubulaire mucineux
Carcinome inclassable

Tumeurs métanéphriques

Adénome métanéphrique
Adénofibrome métanéphrique
Tumeur stromale métanéphrique

Tumeurs néphroblastiques

Restes néphrogéniques
Néphroblastome
Néphroblastome kystique partiellement différencié
Néphroblastomatose

Tumeurs neuroendocrines

Carcinoïde
Carcinome neuroendocrine
Tumeur primitive neuroectodermique
Neuroblastome
phéochromocytome

Tumeurs à cellules germinales

Tératome
Choriocarcinome

Tumeurs mésenchymateuses

Sarcome à cellules claires
Tumeur rhabdoide
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante des enfants
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioide
Tumeur à cellules interstitielles rénomédullaires
Hémangiome
Léiomyome
Lipome
Tumeur à cellules juxta-glomérulaire
Tumeur fibreuses solitaires

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

Tumeur mixte épithéliale et stromale
Néphrome kystique
Sarcome synovial

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

Lymphome
Plasmocytome
Leucémie

Tumeurs métastatiques

Adénome métanéphrique = Néphrome néphrogène

Tumeurs métanéphriques

- Les cas surviennent aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant (5 à 83 ans, moyenne de 41 ans)
- Prédominance féminine : SR = 2/1
- La découverte est le plus souvent fortuite ou secondaire à des douleurs abdominales ou lombaires, associées rarement à une hématurie
- Taille moyenne = 5cm

http://anabible.webethan.org/spip.php?article2962&lang=fr

Adénome métanéphrique = Néphrome néphrogène

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs métanéphriques

- De taille variable, (0,3-15 cm, moyenne de 5, 5 cm)
- Pas de siège électif
- Tumeur bien limitée bien que non encapsulée dans 50% des cas est fréquemment bosselée, lobulée, molle ou ferme, de couleur blanc jaunâtre à la coupe
- Présente parfois des remaniements nécrotiques et hémorragiques ou des calcifications parfois extensives (10%)
- Plus rarement, un aspect kystique a été rapporté

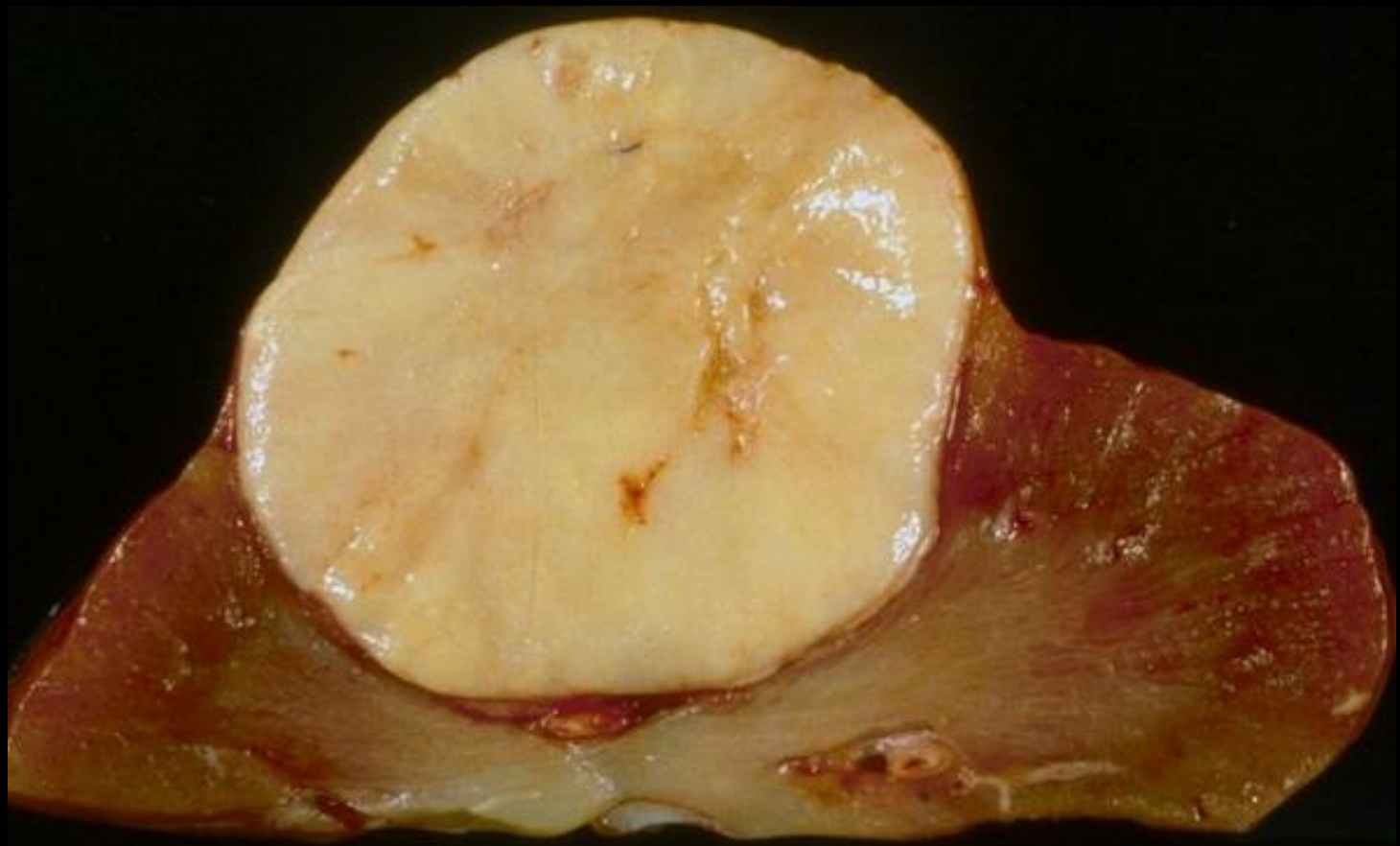
http://www.archivesofpathology.org/na101/home/literatum/publisher/pinnacle/journals/content/arpa/1999/15432165-123.5/0003-9985%281999%29123%3C0415%3Amaltot%3E2.0.co%3B2/production/images/large/i1543-2165-123-4-2-f03.jpeg

Adénome métanéphrique = Néphrome néphrogène

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs métanéphriques



http://webpathology.com/image.asp?n=1&Case=65

Adénome métanéphrique = Néphrome néphrogène

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs métanéphriques

- Prolifération tumorale dense d'architecture tubuleuse, acineuse, papillomateuse, parfois calcifiée en leur centre (calcosphérites)
- Cellules monotones, de petite taille, régulières, à rapport nucléo-cytoplasmique élevé, sans activité mitotique, au cytoplasme réduit à peine visible PAS -, au noyau ovoïde régulier, à la chromatine finement répartie à peine nucléolée
- On peut distinguer
  - une forme compacte, pseudoblastémateuse, avec des tubes de très petite taille, à peine visibles au sein d'une nappe de cellules monomorphes,
  - une forme glomérulоïde où prédominent les agencements pseudoglomérulaires,
  - une forme microkystique comportant des tubes tumoraux dilatés ou allongés et arborisés en grand nombre.
- Absence de blastéme ou de tissu hétérologue
- Le stroma est grêle, constitué par un très fin réseau capillaire, possibilité de psammomes
- Régression possible sous forme de cicatrice ou de calcifications, voire de métaplasie osseuse
- La limite avec le rein normal est nette

Adénome métanéphrique = Néphrome néphrogène

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs métanéphriques

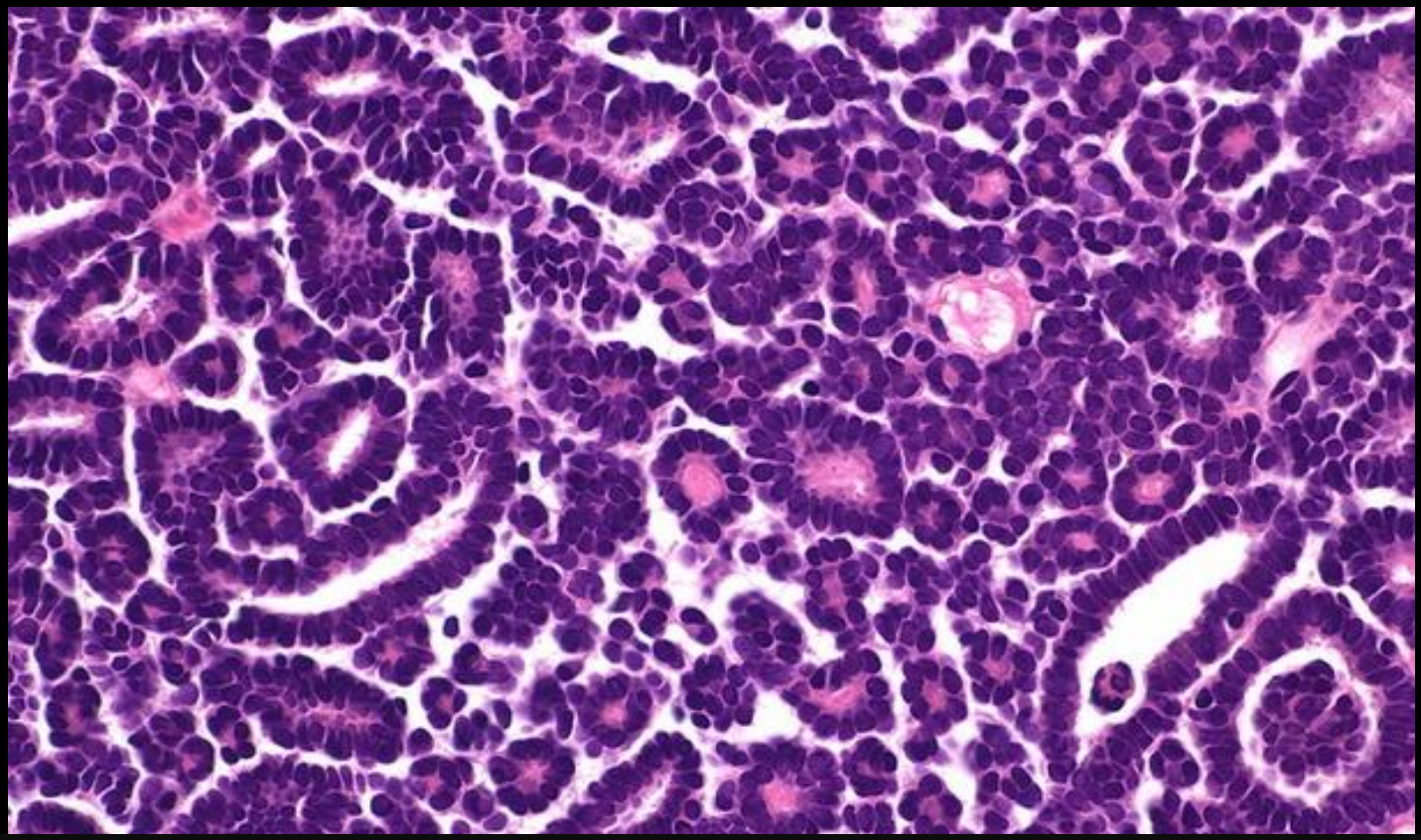
Tumeur bien limitée, non encapsulée

Adénome métanéphrique = Néphrome néphrogène

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs métanéphriques



Structures tubulaires et petits acini séparés par du stroma
Cellules épithéliales à noyau hyperchromatique réparties en couche uniforme

Adénome métanéphrique = Néphrome néphrogène

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Echographie

Tumeurs métanéphriques

- Lésion unique, bien limitée, non encapsulée, solide
- Echostructure variable, le plus souvent hyperchogène (nombreuses interfaces et calcosphérites), avec ou sans renforcement postérieur
- Avasculaire

Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

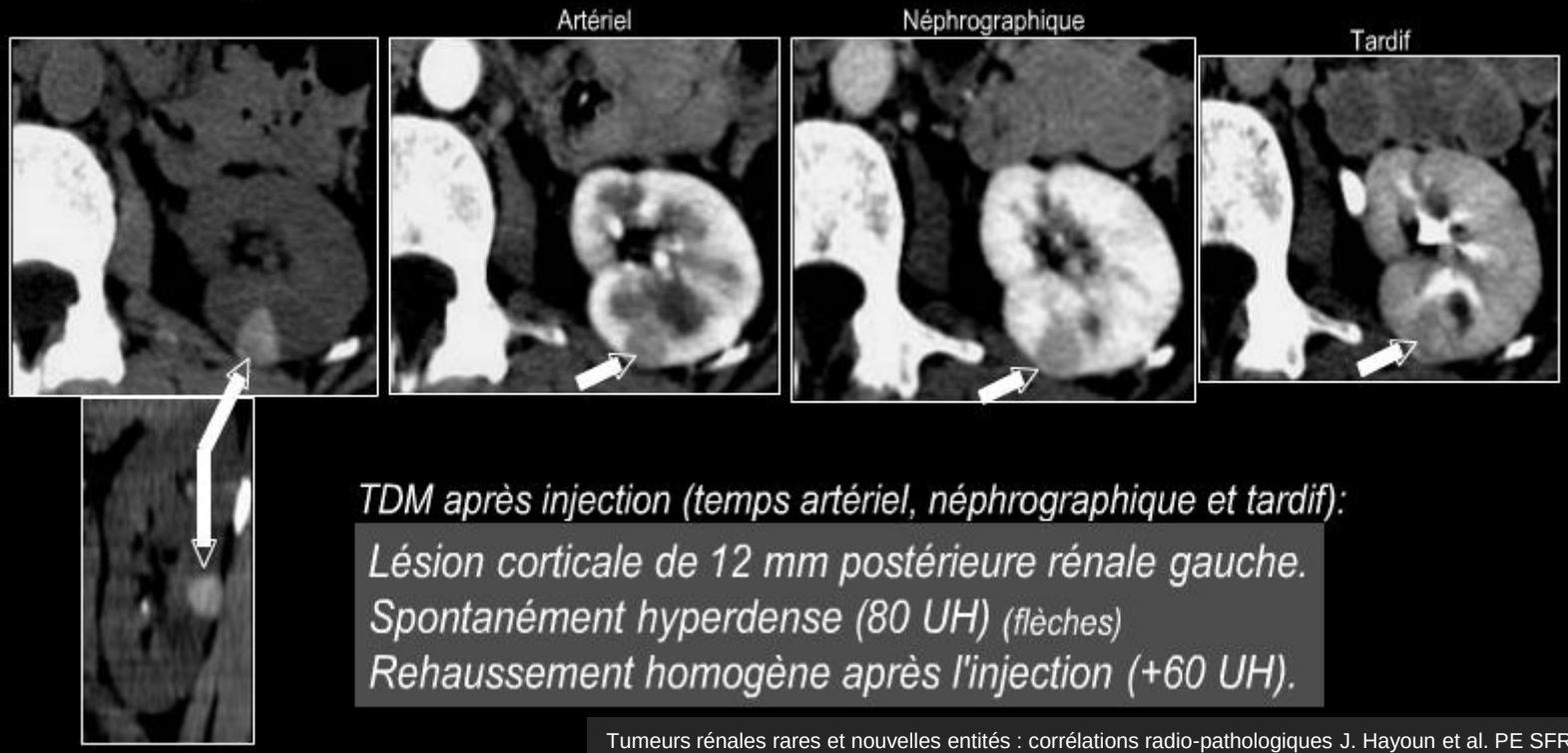
Adénome métanéphrique = Néphrome néphrogène

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs métanéphriques

- Lésion spontanément hyperdense, de rehaussement inférieur au parenchyme rénal après injection, hétérogène si volumineuse, présentant fréquemment des zones nécrotico-hémorragique; calcifications dans 20% des cas



TDM après injection (temps artériel, néphrographique et tardif):

Lésion corticale de 12 mm postérieure rénale gauche.
Spontanément hyperdense (80 UH) (flèches)
Rehaussement homogène après l'injection (+60 UH).

Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

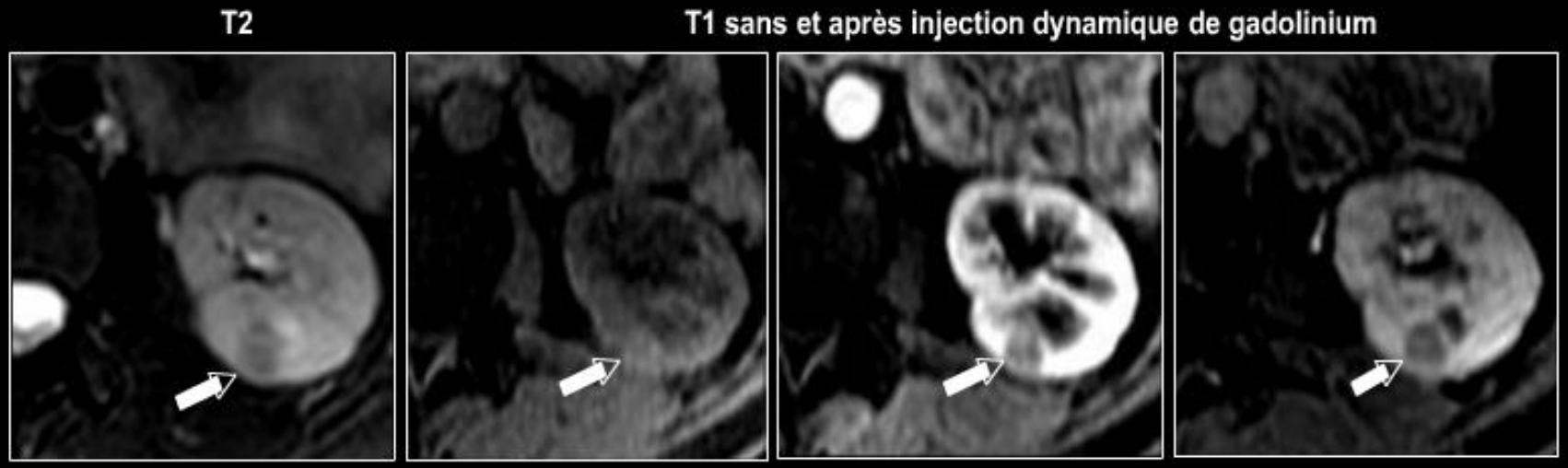
Adénome métanéphrique = Néphrome néphrogène

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

IRM

Tumeurs métanéphriques

- IsoT1, hypoT2, hypovasculaire



IRM: séquences axiales T2 FATSAT, T1 sans et après injection dynamique de gadolinium.

Lésion rénale gauche, en discret hyposignal T2, isosignal T1.
Rehaussement de la lésion inférieur au parenchyme rénal (flèches).

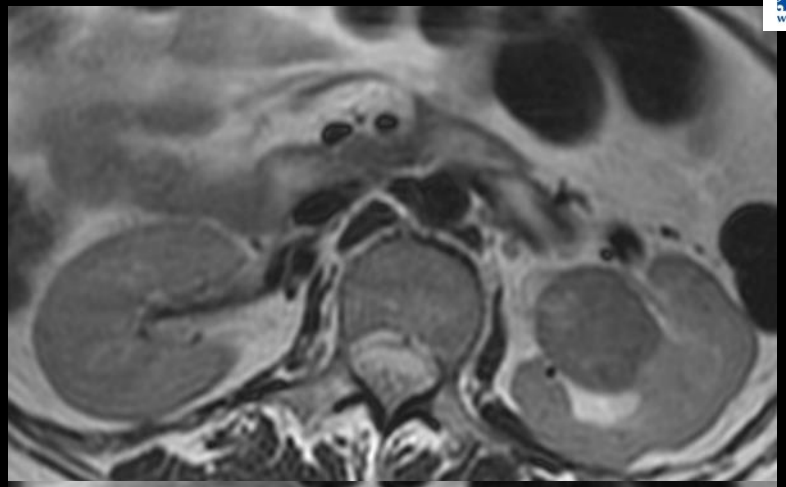
Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

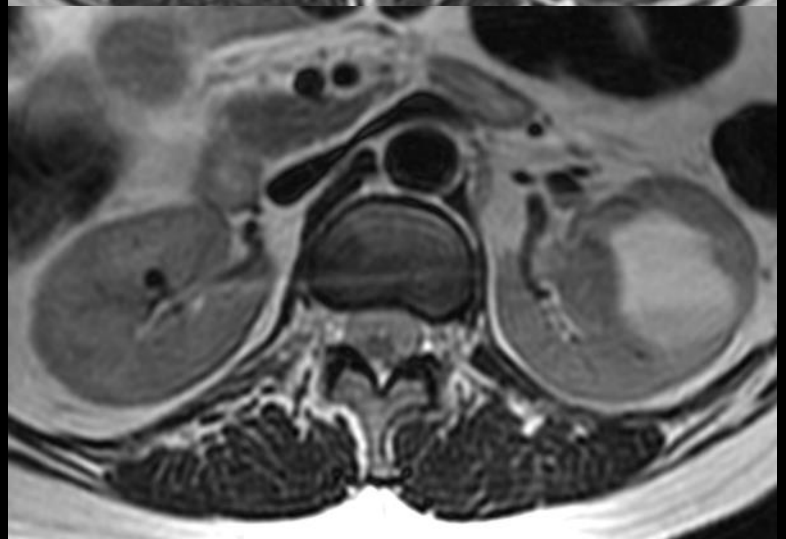
Adénome métanéphrique = Néphrome néphrogène

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs métanéphriques



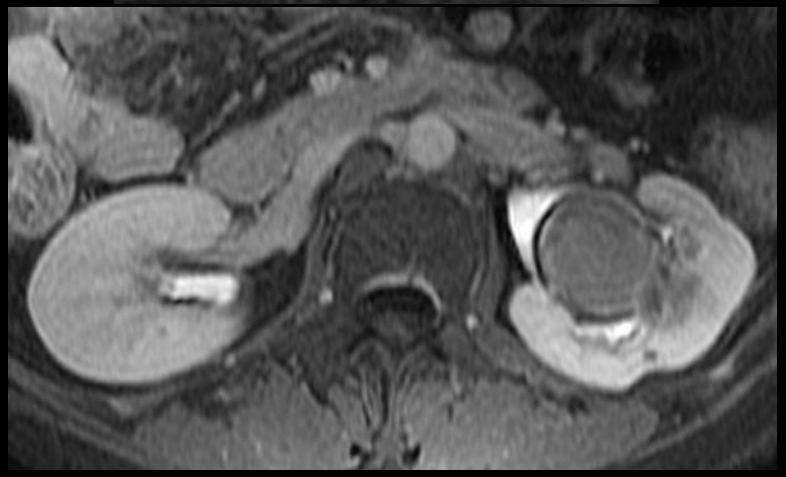


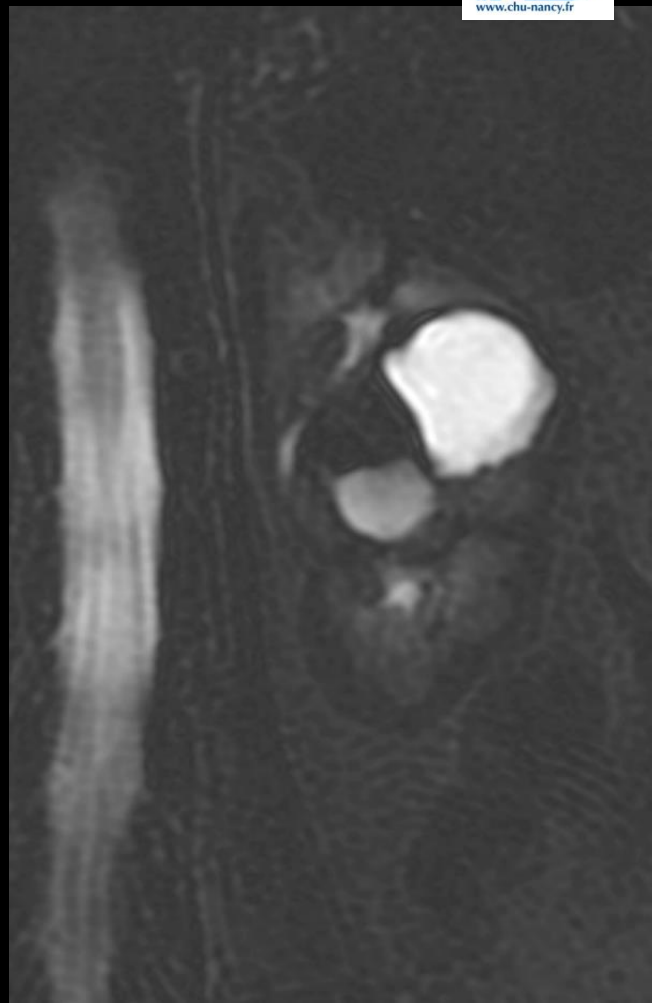
Adénome métanéphrique = Néphrome néphrogène

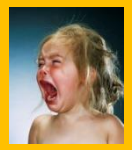
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b

Tumeurs métanéphriques

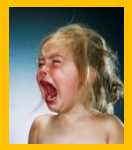






Adénofibrome métanéphrique

- Âge moyen de 3 à 14 ans (5 mois à 36 ans)
- Rare < 50 cas décrits
- Il existe un risque de dégénérescence maligne, avec dans 33% un néphroblastome, dans 20% un carcinome papillaire rénal
- Tumeur isolée mal limitée de 2 à 11 cm (moyenne 3, 8 cm), jaune +/- kystique

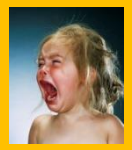


Adénofibrome métanéphrique

Tumeurs métanéphriques

- La tumeur est isolée, non encapsulée, vaguement limitée, de forme irrégulière, gris ou jaune, parfois kystique

- Tumeur biphasique avec proportions variables de mésenchyme et d'épithélium, la composante mésenchymateuse est proche de la tumeur stromale métanéphrique, mais mieux délimitée que celle-ci et entoure des nodules de cellules épithéliales (cellules fusiformes benoîtes avec coiffes concentriques autour de tubules piégés)



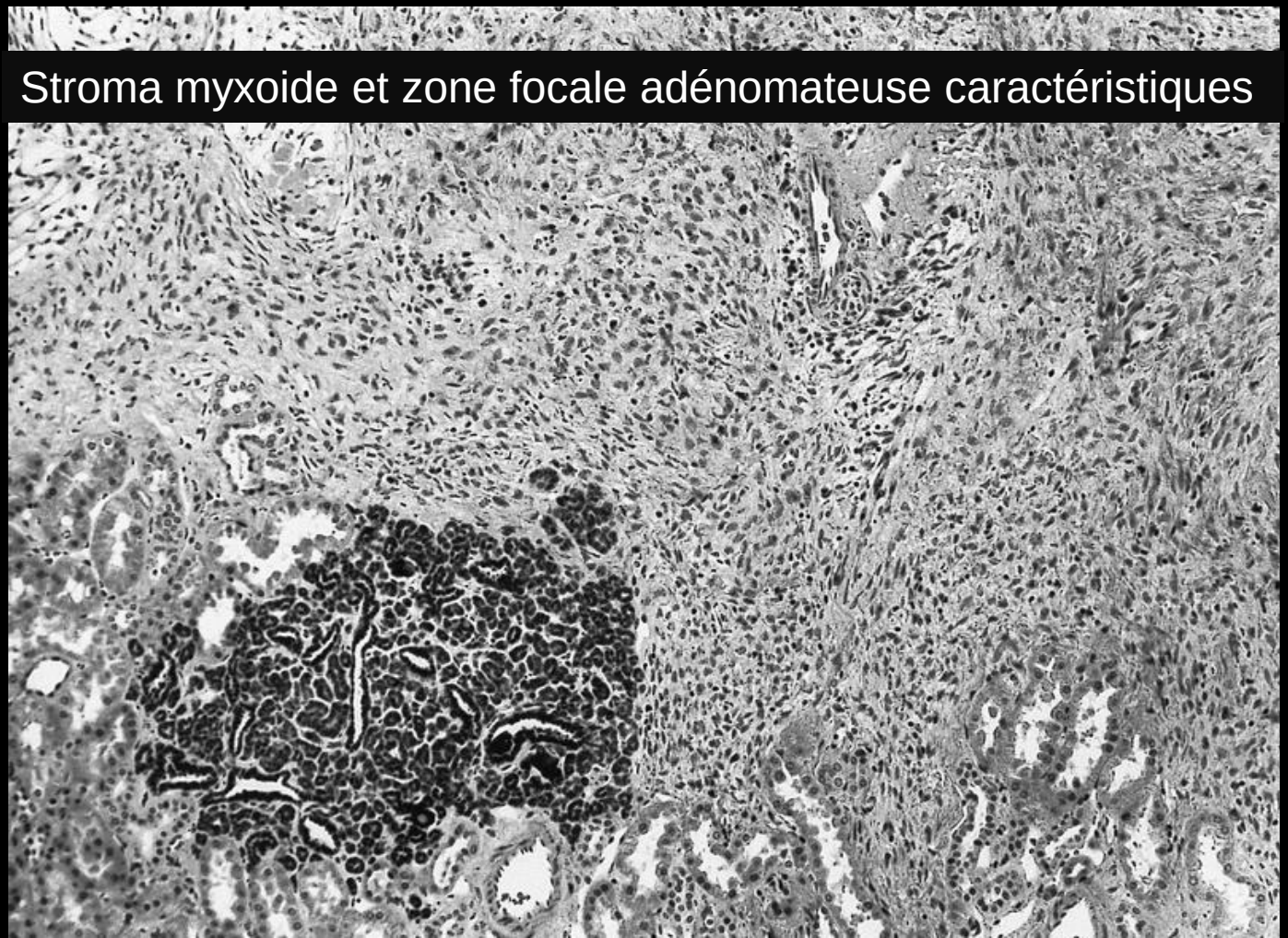
Adénofibrome métanéphrique

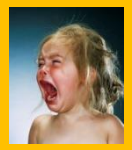
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs métanéphriques

Stroma myxoide et zone focale adénomateuse caractéristiques

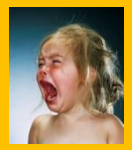




Tumeur stromale métanéphrique

- Survient chez l'enfant de la naissance à 11 ans, avec une moyenne de 2 ans
- SR = 1
- Pathologie 10 fois plus rare que la tumeur de Bolande

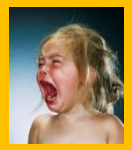
- Pronostic : bénin, l'excision est le traitement



Tumeur stromale métanéphrique

- Masse fibreuse, partiellement kystisée, de la médullaire rénale, avec une taille de 3 à 10 cm (moyenne de 5 cm), le plus souvent bien limitée, kystique, dans la moitié des cas

Metanephric stromal tumour: A rare pediatric benign stromal specific renal neoplasm. Seema D Khutti et al IJU.

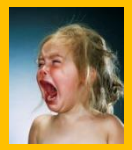


Tumeur stromale métanéphrique

Tumeurs métanéphriques

- Prolifération stromale de cellularité très variable, constituée de cellules fusiformes ou stellaires, à noyaux fins, effilés, hyperchromatiques, formant des structures en bulbes d'oignons concentriques autour de tubes rénaux piégés ou de vaisseaux, le tout sur un fond myxoïde

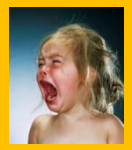
- Infiltration du parenchyme adjacent avec extension quasi constante au bassinet, au calice dont l'urothélium est soulevé, extension possible au tissu fibro-adipeux du hile, possibilité de perméations périnerveuses



Tumeur stromale métanéphrique

structures en bulbes d'oignons concentriques autour de tubes rénaux piégés ou de vaisseaux, le tout sur un fond myxoïde

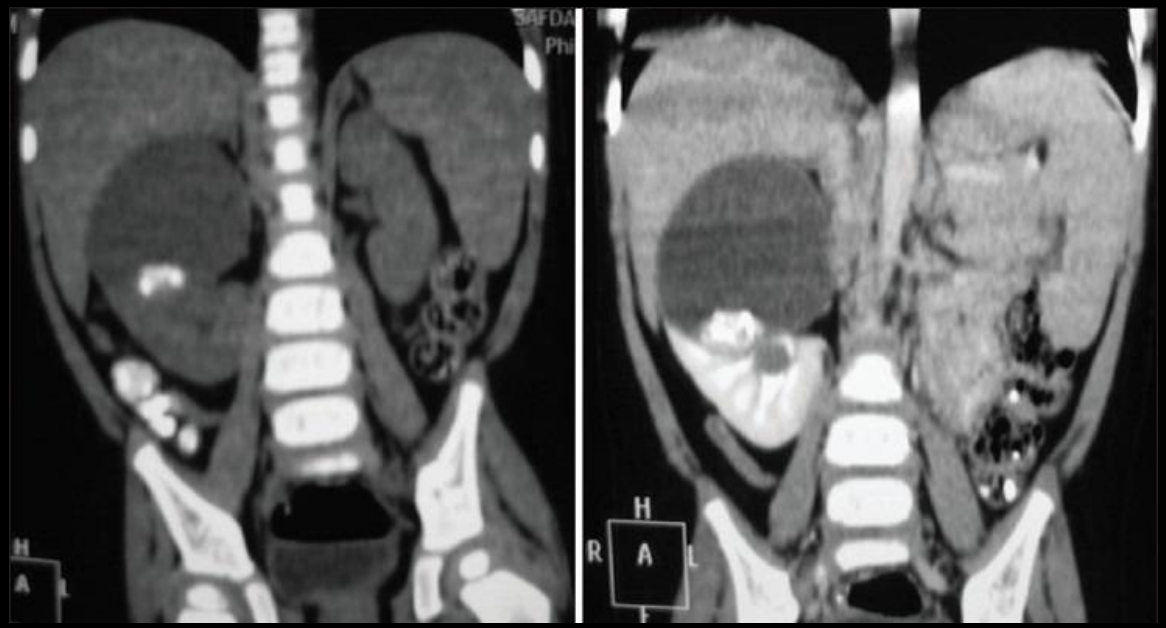
Metanephric stromal tumor: An unusual pediatric renal neoplasm. Sunil K. Bajaj et al. J Indian Assoc Pediatr Surg. 2013 Jul-Sep; 18(3): 115–117.



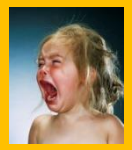
Tumeur stromale métanéphrique

Cas n°1

Metanephric stromal tumor: An unusual pediatric renal neoplasm. Sunil K. Bajaj et al. J Indian Assoc Pediatr Surg. 2013 Jul-Sep; 18(3): 115–117.

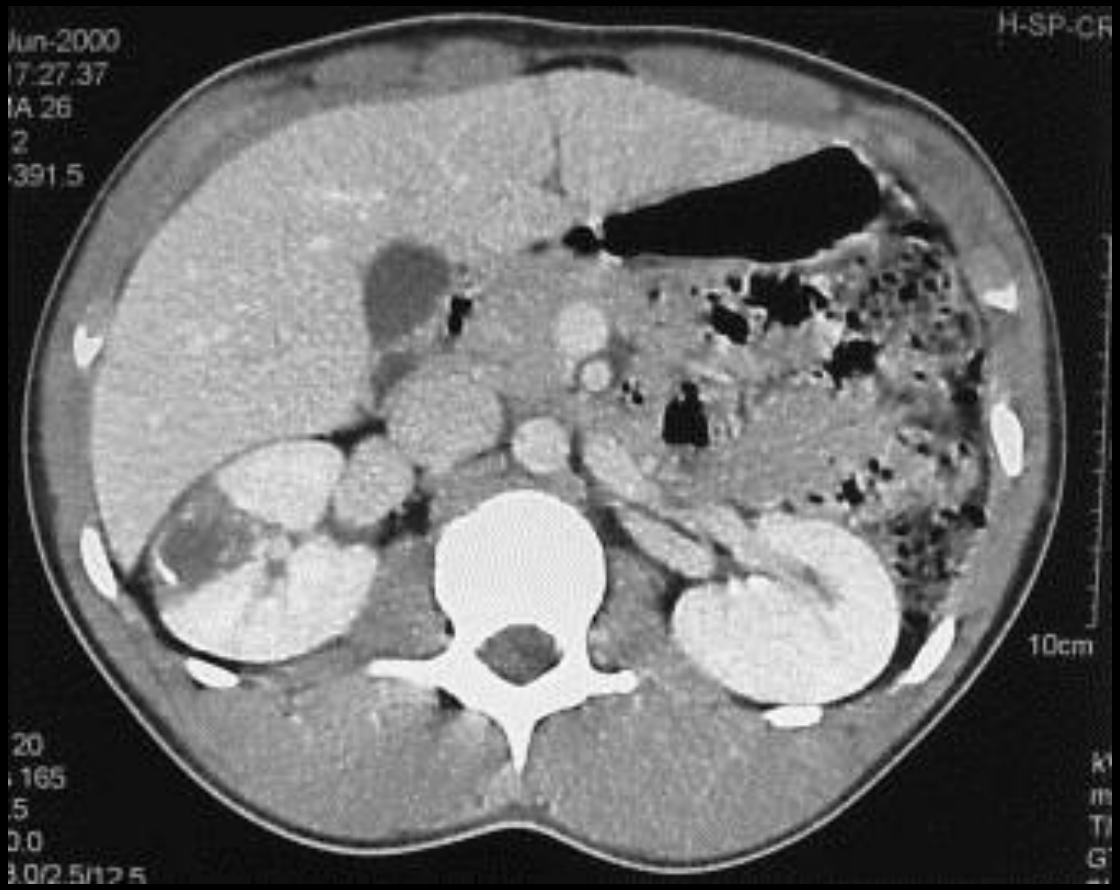


large non-enhancing, well-defined predominantly cystic renal mass occupying superior pole of right kidney with evidence of eccentrically located osseous tissue



Tumeur stromale métanéphrique

Cas n°2



Metanephric stromal tumor: a rare benign pediatric renal mass Michael A Palese et al. Urology Volume 58, Issue 3, September 2001, Pages 462

Classification OMS 2004

Tumeurs à cellules rénales
Carcinome à cellules claires
Carcinome kystique multiloculaire à cellules rénales
Adénome papillaire
Carcinome papillaire du rein
Carcinome chromophobe du rein
Oncocytome
Carcinome des tubes collecteurs de Bellini
Carcinome médullaire du rein
Carcinome avec translocation Xp11
carcinome fusiforme et tubulaire mucineux
Carcinome inclassable

Tumeurs métanéphriques
Adénome métanéphrique
Adénofibrome métanéphrique
Tumeur stromale métanéphrique

Tumeurs néphroblastiques
Restes néphrogéniques
Néphroblastome
Néphroblastome kystique partiellement différencié
Néphroblastomatose

Tumeurs neuroendocrines
Carcinoïde
Carcinome neuroendocrine
Tumeur primitive neuroectodermique
Neuroblastome
phéochromocytome

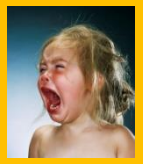
Tumeurs à cellules germinales
Tératome
Choriocarcinome

Tumeurs mésenchymateuses
Sarcome à cellules claires
Tumeur rhabdoide
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante des enfants
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioide
Tumeur à cellules interstitielles rénomédullaires
Hémangiome
Léiomyome
Lipome
Tumeur à cellules juxta-glomérulaire
Tumeur fibreuses solitaires

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses
Tumeur mixte épithéliale et stromale
Néphrome kystique
Sarcome synovial

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes
Lymphome
Plasmocytome
Leucémie

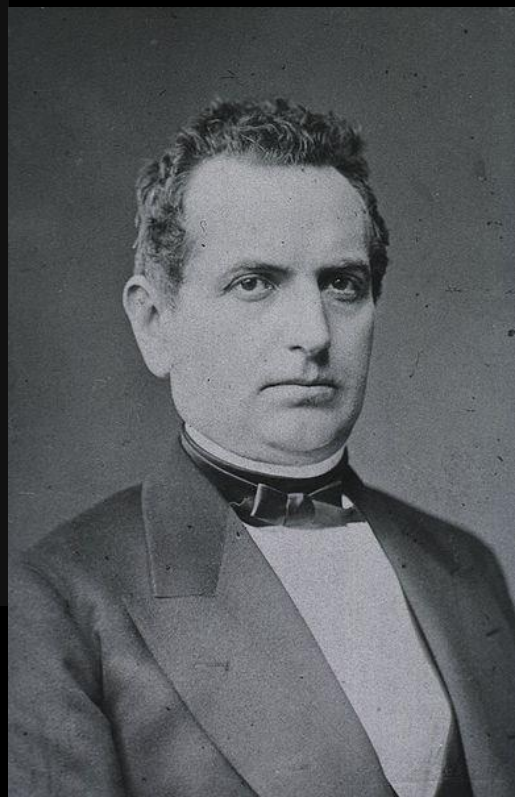
Tumeurs métastatiques



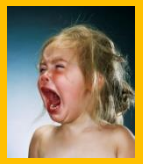
Néphroblastome

Tumeurs néphroblastiques

- = Tumeur de Wilms
- C'est la troisième tumeur solide (après le neuroblastome et tumeurs des tissus mous, représentant 8%) chez l'enfant
- Peut se rencontrer très rarement chez l'adulte



Carl Max Wilhelm Wilms (1867–1918)
Chirurgien et cytologiste allemand

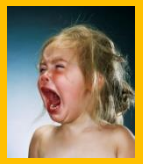


Néphroblastome

Tumeurs néphroblastiques

- I = 8/1M d'enfant de moins de 15ans
- Pic de fréquence = 3,5ans (50% < 3 ans, 75% < 5 ans, 98% < 10 ans)
- 6% des cancers chez l'enfant
- 90% des tumeurs rénales pédiatriques
- SR = 1
- 5% de formes bilatérales
- 2% de formes familiales

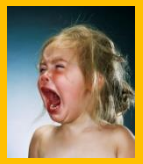
- Le + souvent de novo mais pouvant s'intégrer dans un cadre syndromique :
  - Hémi-hypertrophie corporelle
  - Sd de Wiedmann-Beckwith (gène WT2)
  - Sd WAGR (gène WT1)
  - Sd de Denys-Drash
  - Sd de Sotos
  - Sd de Perlman



Néphroblastome

Tumeurs néphroblastiques

Stade	Extension
Stade I	Limité au rein Résection complète possible
Stade II	Envahissement local incluant l'extension à la veine rénale Résection complète possible
Stade III	Envahissement lymphatique Extension confinée à l'abdomen Résection complète impossible
Stade IV	Métastases hématogènes
Stade V	Atteinte rénale bilatérale (chaque rein doit être évalué séparément)

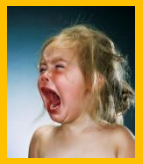


Néphroblastome

Macroscopie

Tumeurs néphroblastiques

- Cette tumeur de grande taille (90% > 5 cm, de 60 à 6350 g (moyenne de 550 g)) est généralement unique, bilatérale dans 5%, multifocale dans 7% (dans ces cas restes néphrogéniques périlobaires le + souvent très fréquents), sphérique, nettement délimitée du parenchyme rénal par une capsule bien nette
- La tranche de section est souvent lobulée (septa proéminents), de coloration blanc grisâtre, parfois kystique, très friable molle, parfois ferme et tourbillonnante si composante stromale mature importante
- Extension polypoïde possible au bassinet (aspect botryoïde), parfois lésion pédiculée reliée au cortex par un fin pédicule



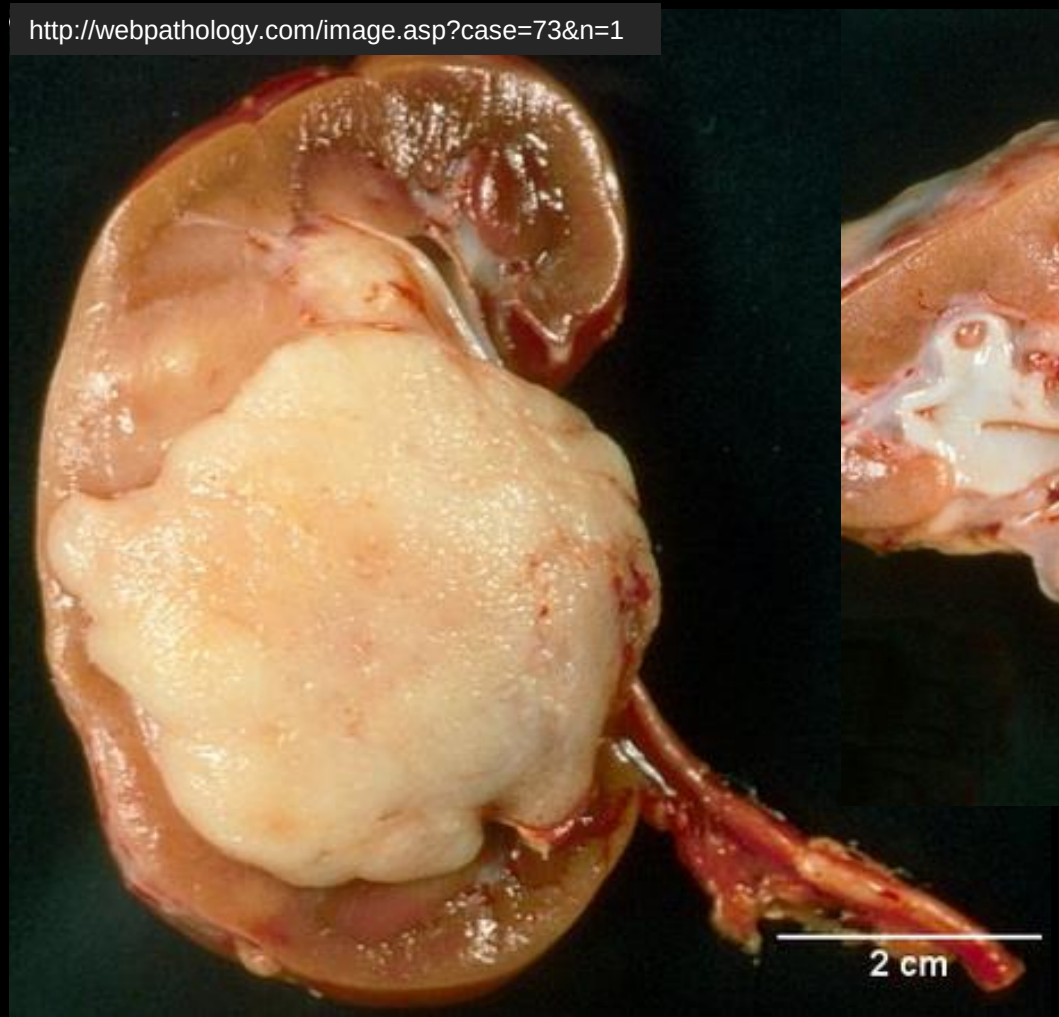
Néphroblastome

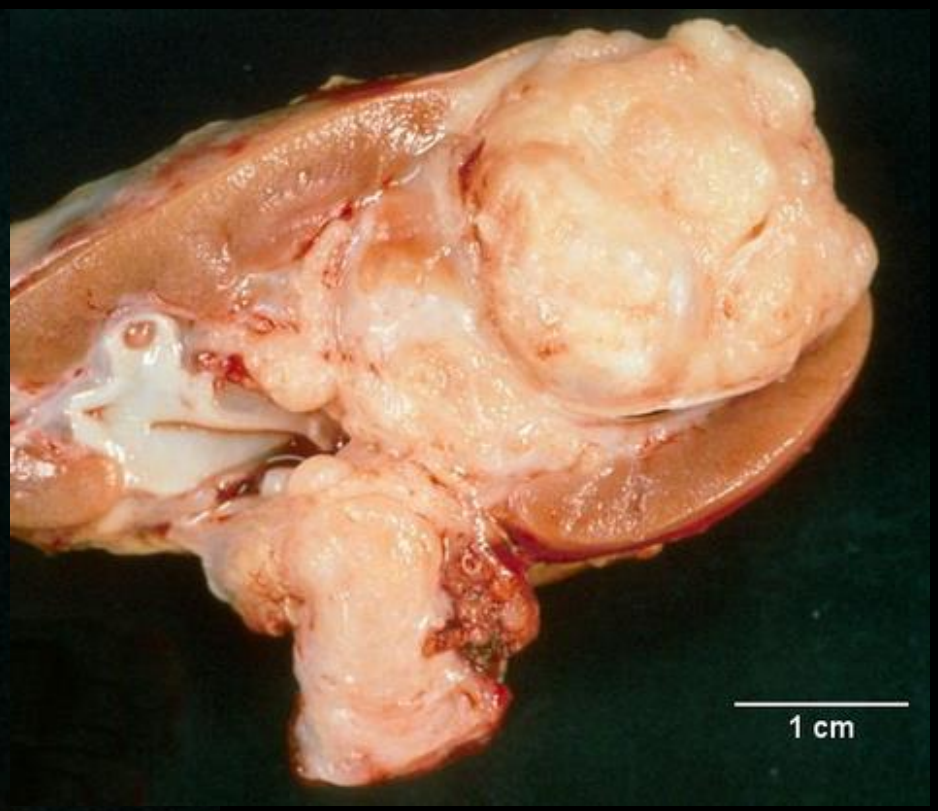
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

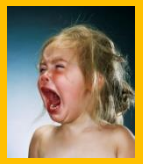
Macroscopie

Tumeurs néphroblastiques

http://webpathology.com/image.asp?case=73&n=1





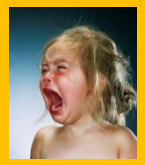


Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

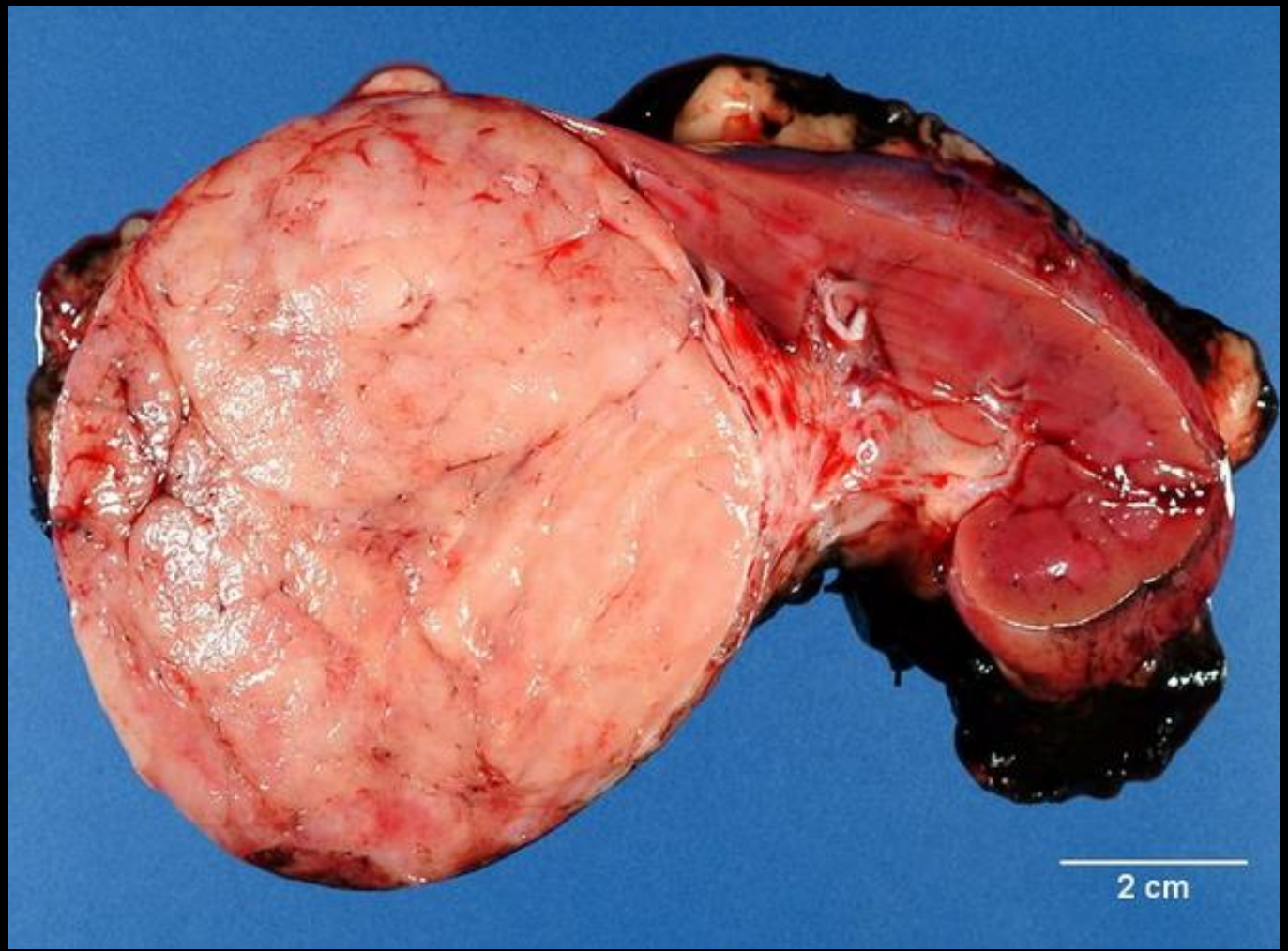
Macroscopie

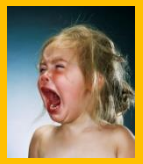
Tumeurs néphroblastiques



Néphroblastome

Tumeurs néphroblastiques





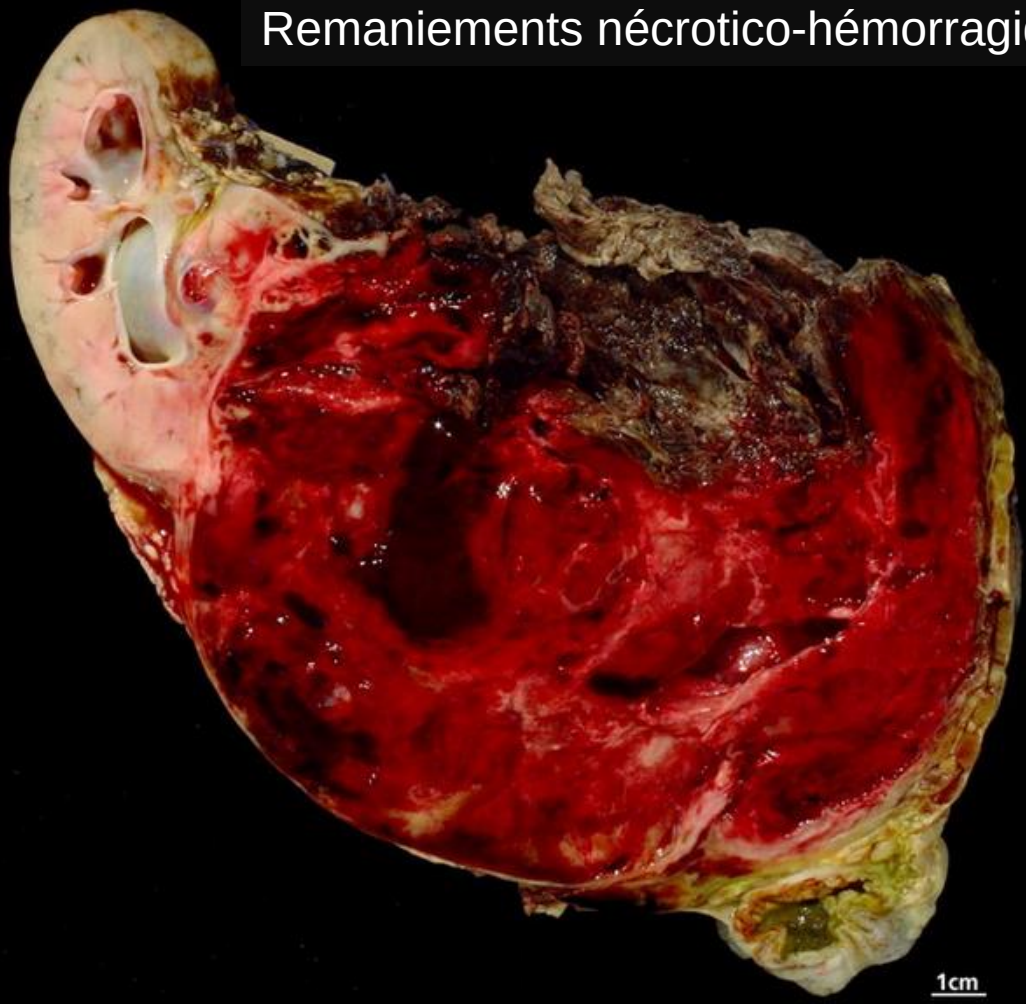
Néphroblastome

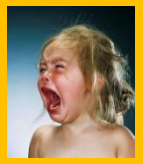
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs néphroblastiques

Remaniements nécrotico-hémorragiques post-chimiothérapie

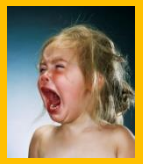




Néphroblastome

Tumeurs néphroblastiques

- Cette tumeur maligne embryonnaire est développée à partir du blastème néphrogénique
- Il existe trois contingents dans la forme habituelle : *blastémateux, épithélial et stromal*
- Le contingent blastémateux est constitué de nappes de cellules indifférenciées à noyaux ronds ou ovalaires contenant un petit nucléole. Les superpositions nucléaires et les mitoses sont fréquentes. L'architecture est diffuse, nodulaire ou « serpentine »
- Le contingent épithélial est représenté par des tubes, des papilles, des pseudorosettes
- Le contingent stromal est formé de cellules fusiformes reproduisant l'aspect du mésenchyme embryonnaire, de tissu musculaire, de tissu adipeux ou glial, plus rarement de cartilage ou d'os



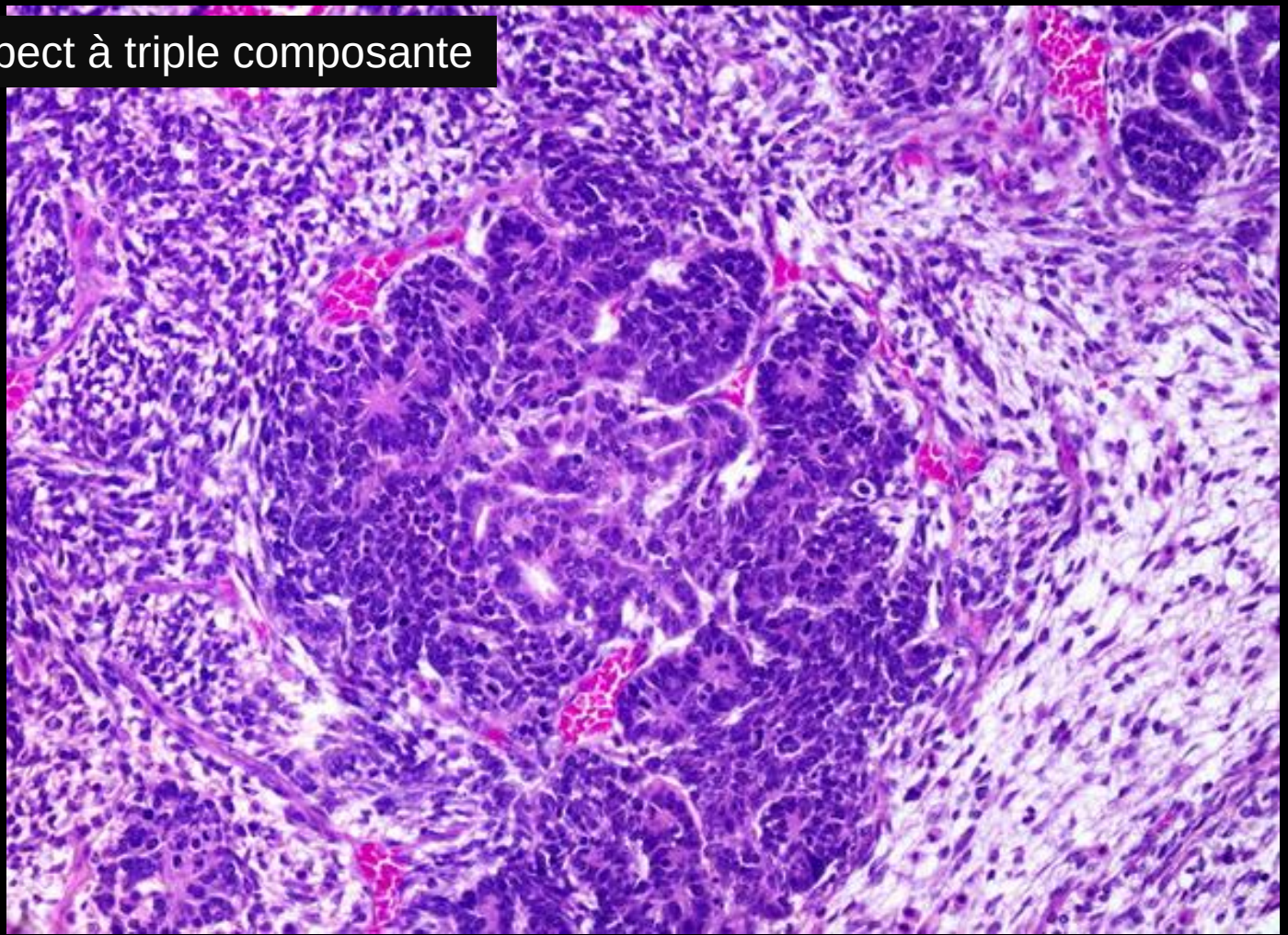
Néphroblastome

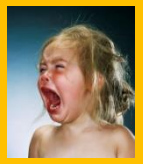
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques

Aspect à triple composante

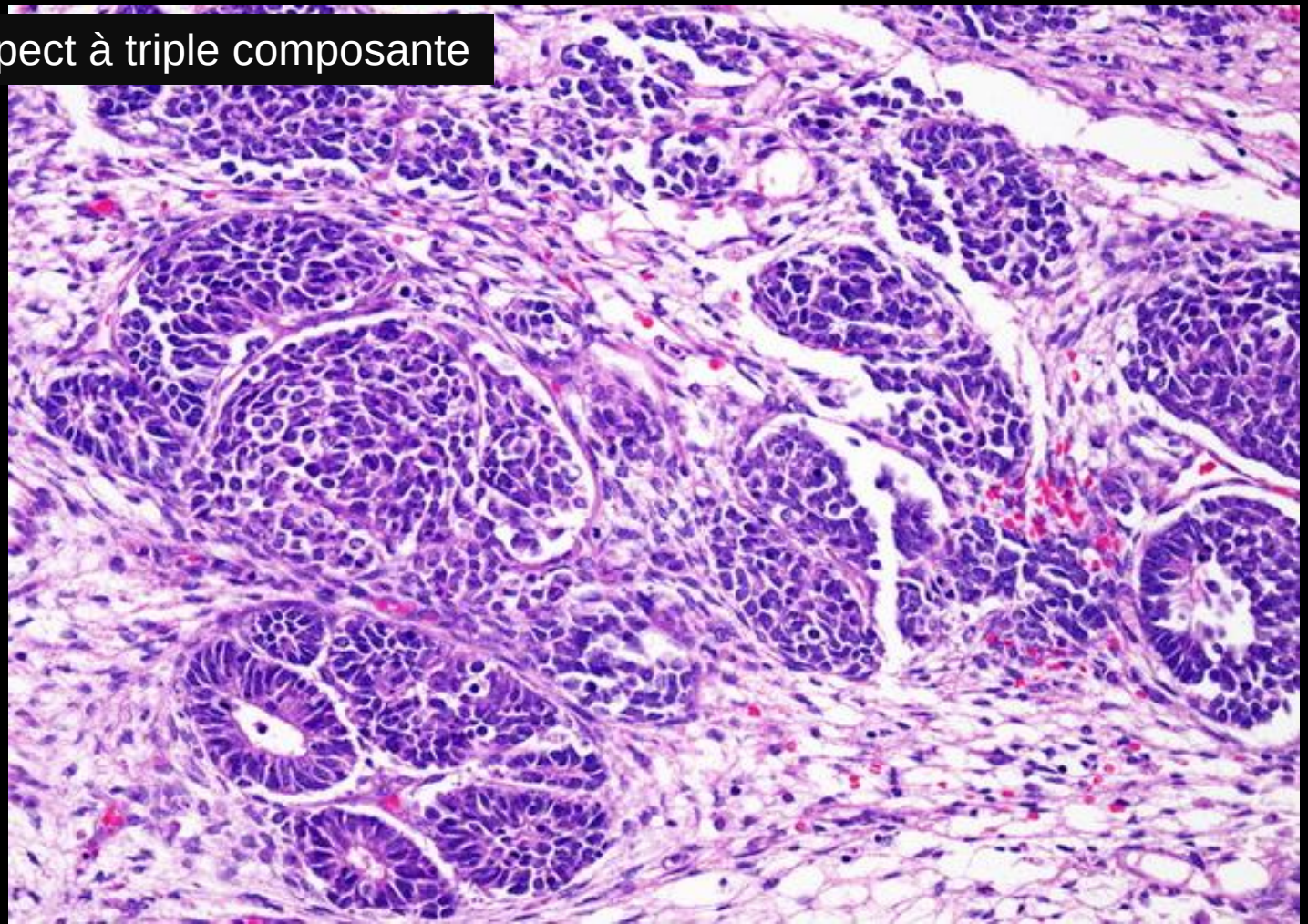


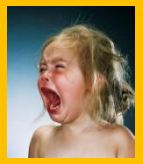


Néphroblastome

Tumeurs néphroblastiques

Aspect à triple composante

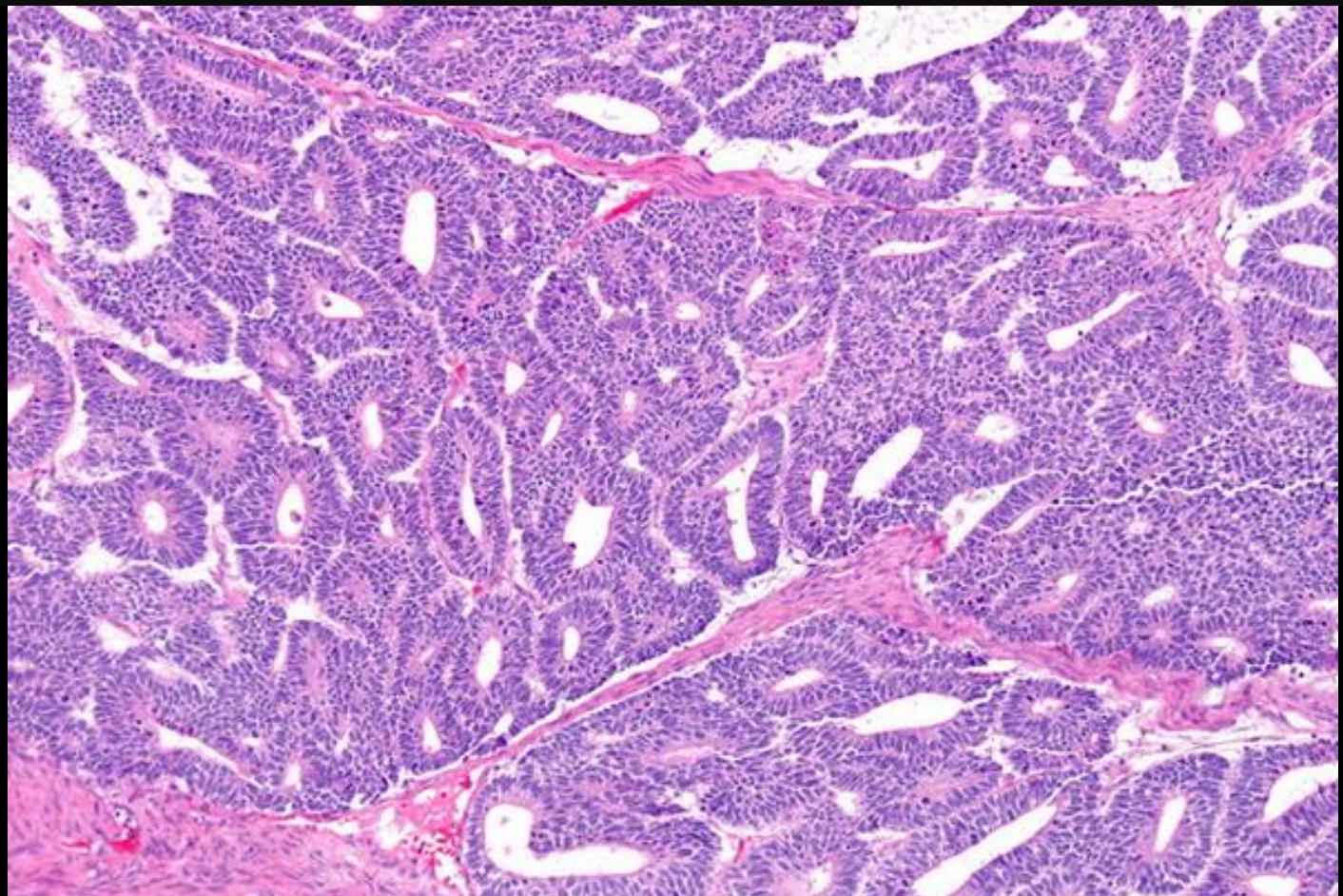


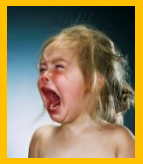


Néphroblastome

Tumeurs néphroblastiques

Le contingent épithélial représenté par des tubes, des papilles, des pseudorosettes

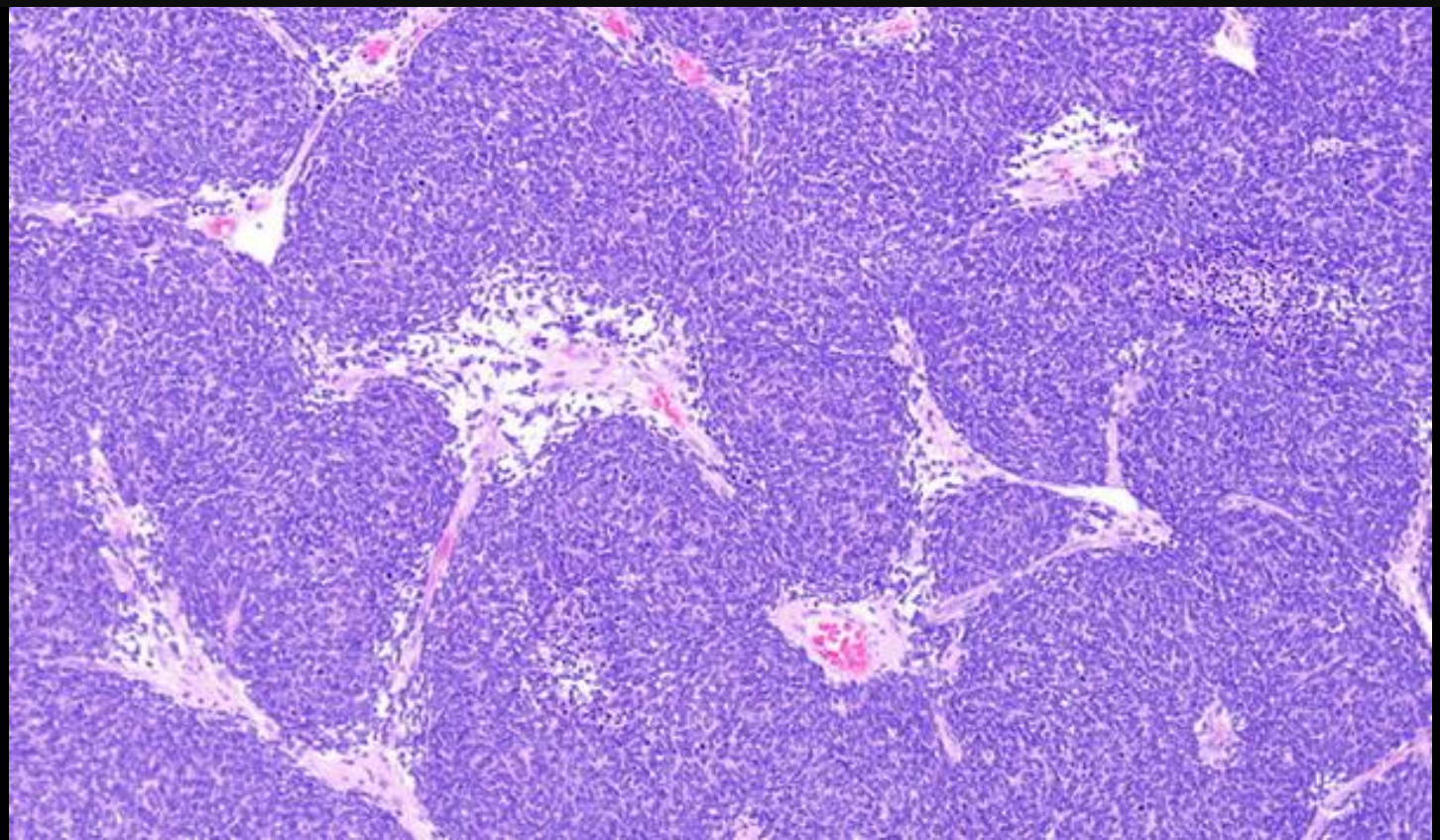


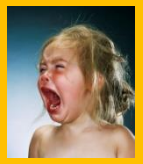


Néphroblastome

Tumeurs néphroblastiques

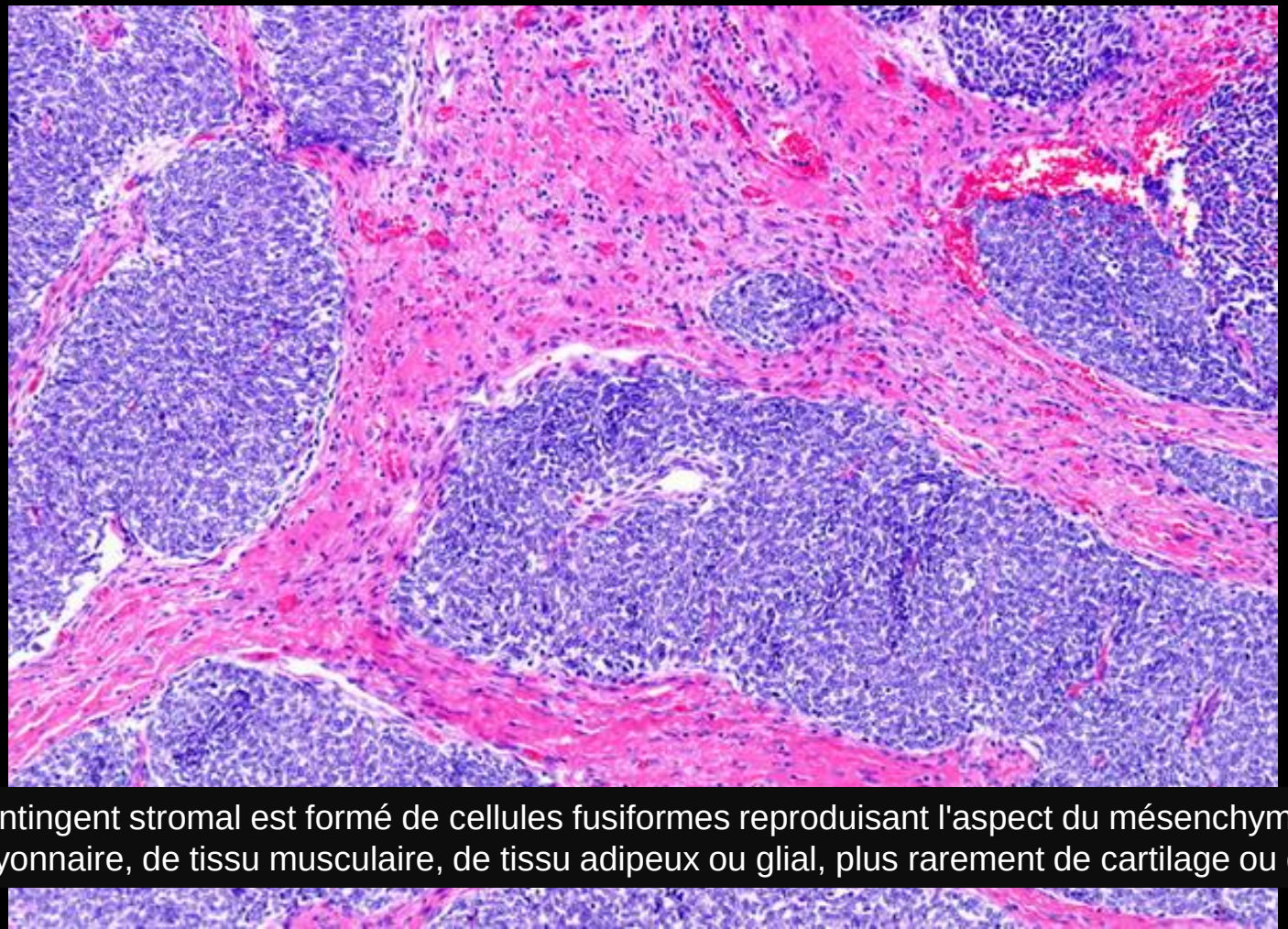
Le contingent blastémateux est constitué de nappes de cellules indifférenciées à noyaux ronds ou ovalaires contenant un petit nucléole. Les superpositions nucléaires et les mitoses sont fréquentes. L'architecture est diffuse, nodulaire ou « serpentine »



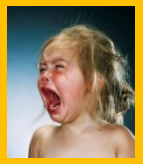


Néphroblastome

Tumeurs néphroblastiques



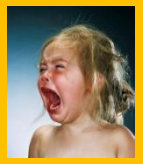
Le contingent stromal est formé de cellules fusiformes reproduisant l'aspect du mésenchyme embryonnaire, de tissu musculaire, de tissu adipeux ou glial, plus rarement de cartilage ou d'os



Néphroblastome

Tumeurs néphroblastiques

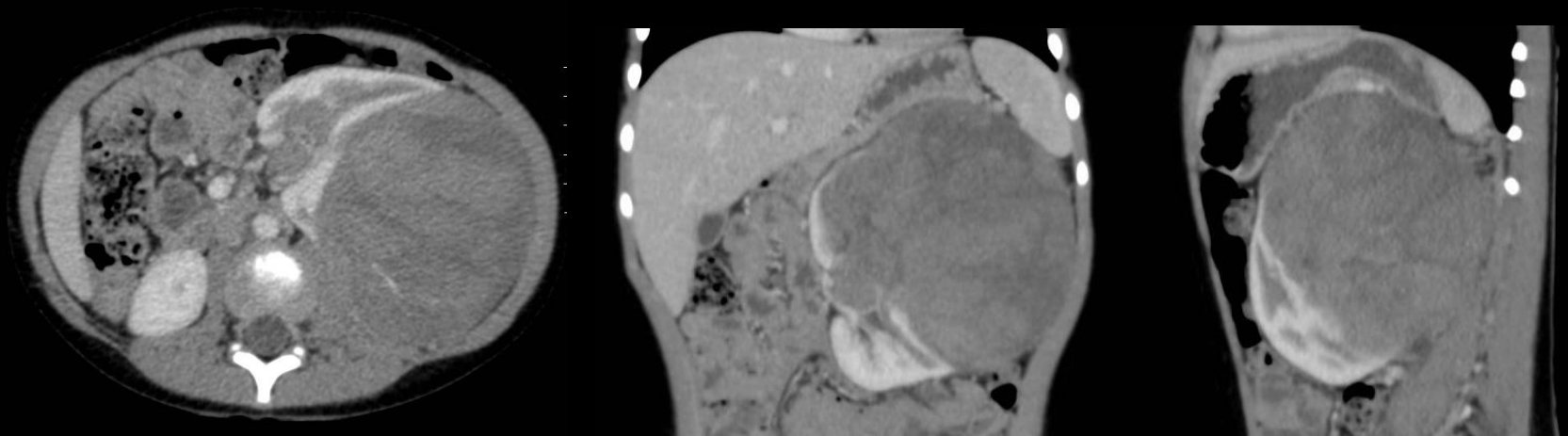
- Masse rétropéritonéale, intra-rénale, volumineuse, tissulaire, hétérogène (nécrose kystique), encapsulée, refoulant le parenchyme sain
- Croissance très rapide
- Hypertrophie compensatrice du rein controlatéral

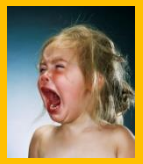


Néphroblastome

Tumeurs néphroblastiques

- Masse hypodense, hétérogène
- Rehaussement hétérogène, inférieur à celui du parenchyme rénal résiduel
- Signe de l'éperon
- Refoulement des vaisseaux (≠ neuroblastome qui engaine les vaisseaux)
- Calcifications (10%) et ilots graisseux intratumoraux possibles





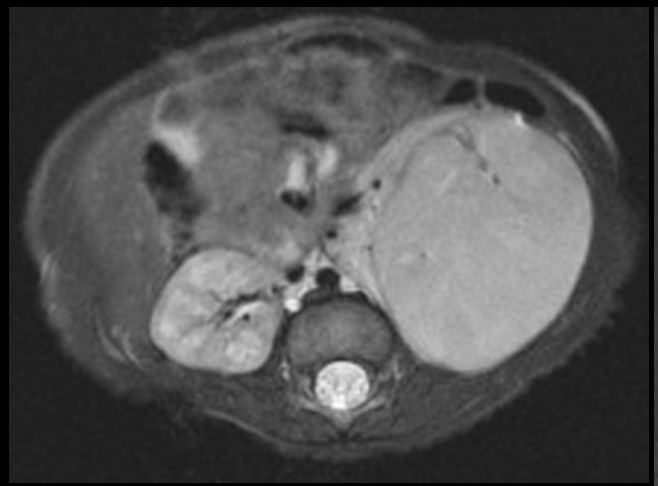
Néphroblastome

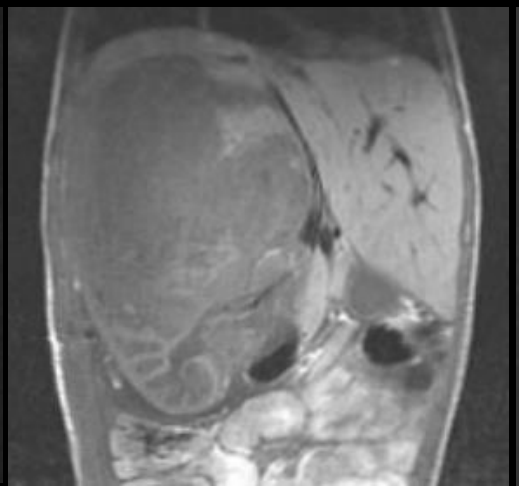
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

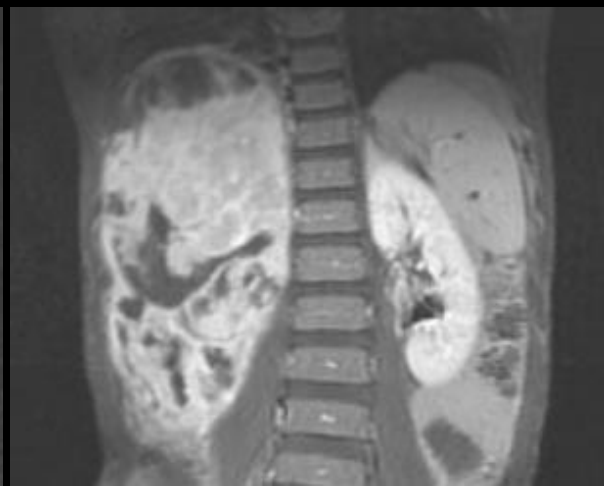
IRM

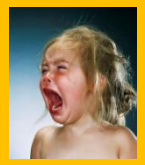
Tumeurs néphroblastiques

- Hypo T1 par rapport au parenchyme rénal
- Rehaussement hétérogène après Gado
- Hypo ou iso au cortex rénal avec des zones liquidiennes Hyper T2





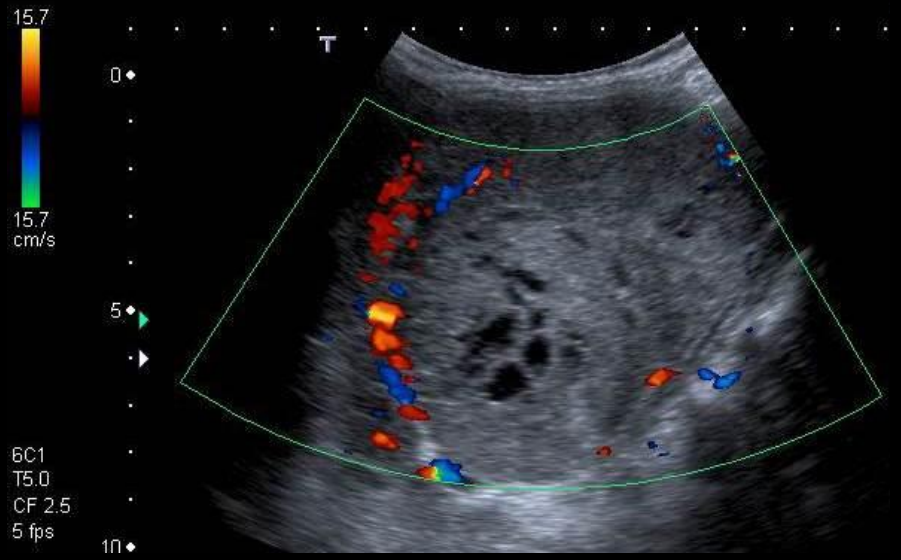




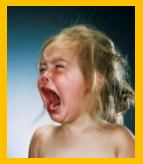
Néphroblastome

Cas n°1

Tumeurs néphroblastiques



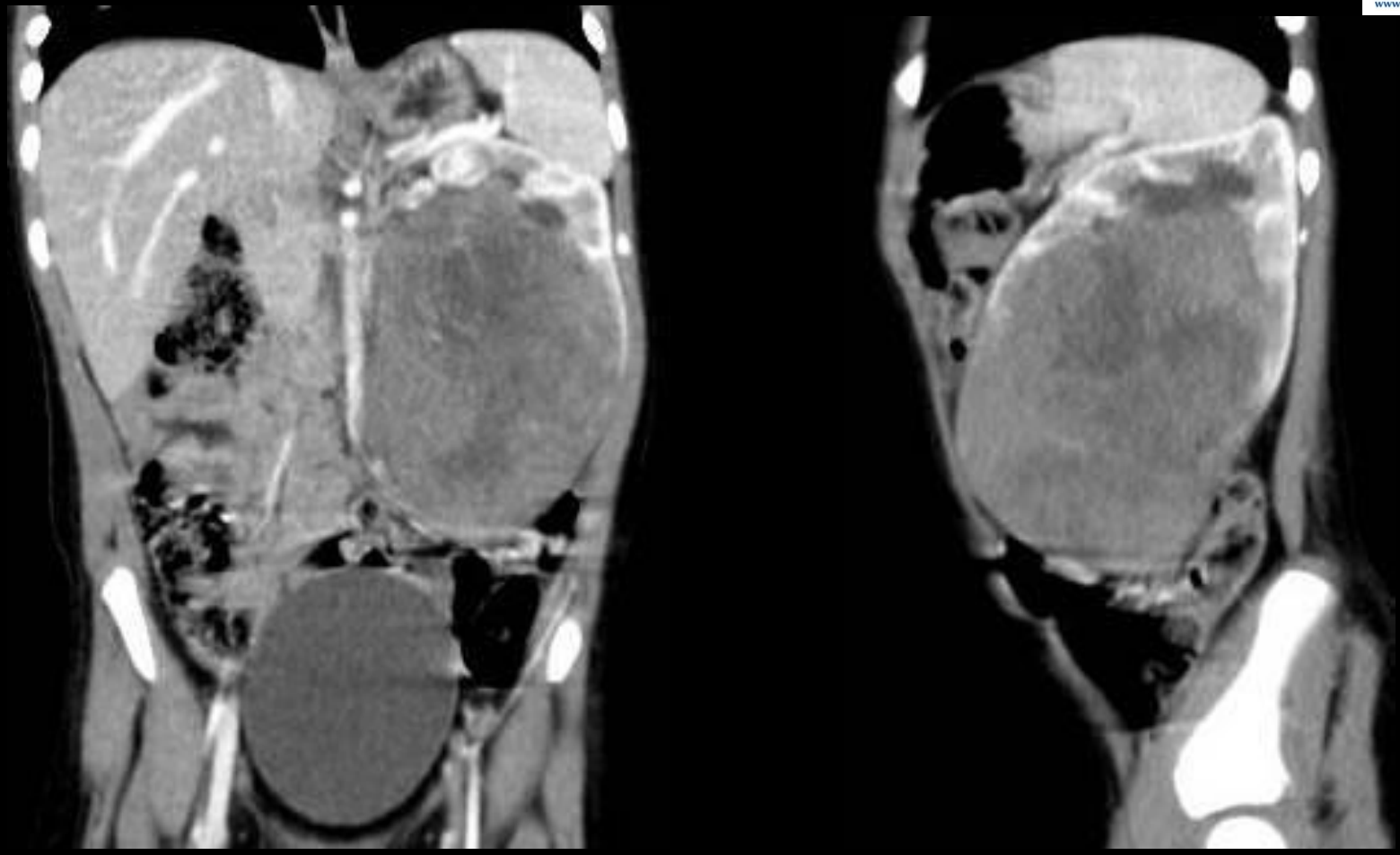
Fillette de 2ans, masse hétérogène avec plages nécrotiques mal limitée mesurant 84 x 75 x 100mm, à contours bien limités

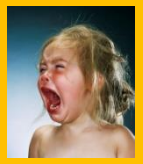


Néphroblastome

Cas n°1b

Tumeurs néphroblastiques



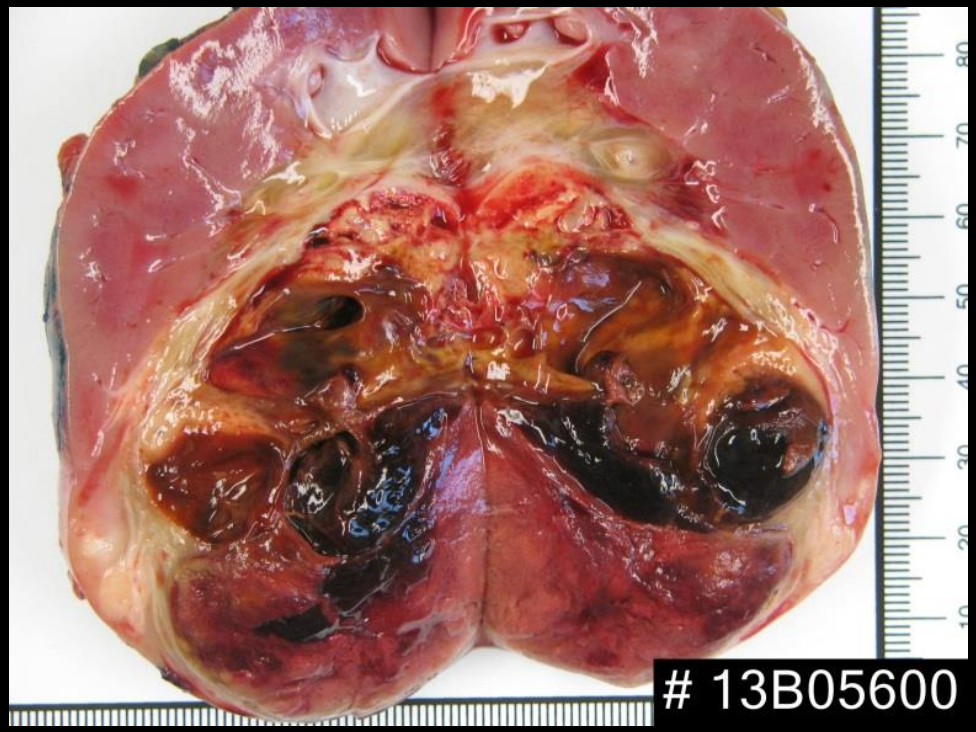


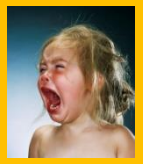
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1t

Tumeurs néphroblastiques





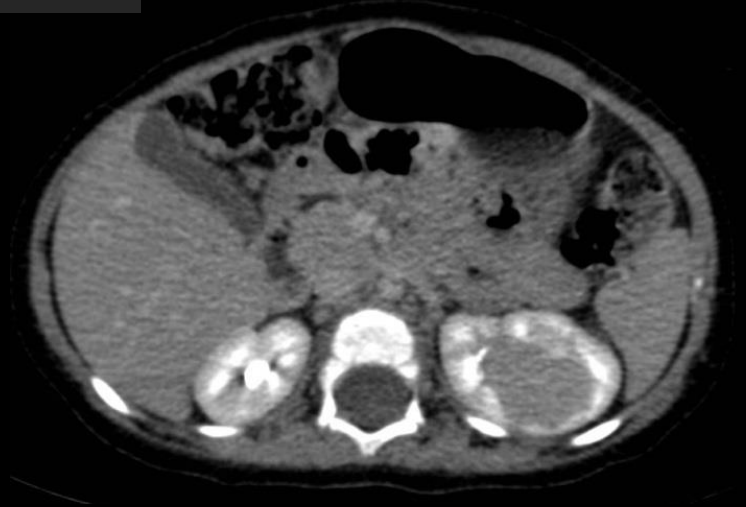
Néphroblastome

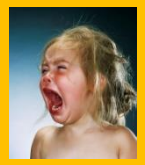
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs néphroblastiques

Garçon de 2ans, Sd de wiedmann beckwith, lésion homogène du pôle sup du rein droit infiltrant partiellement le sinus rénal



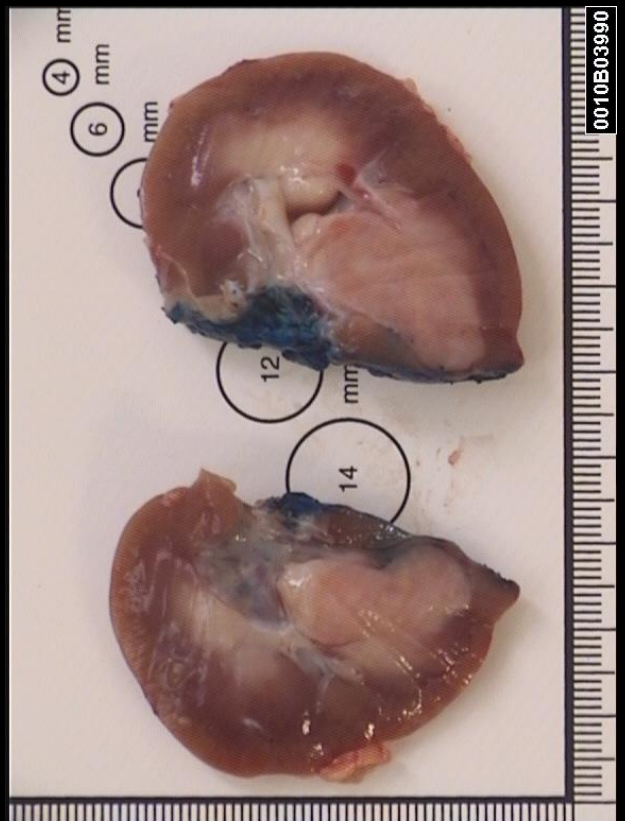


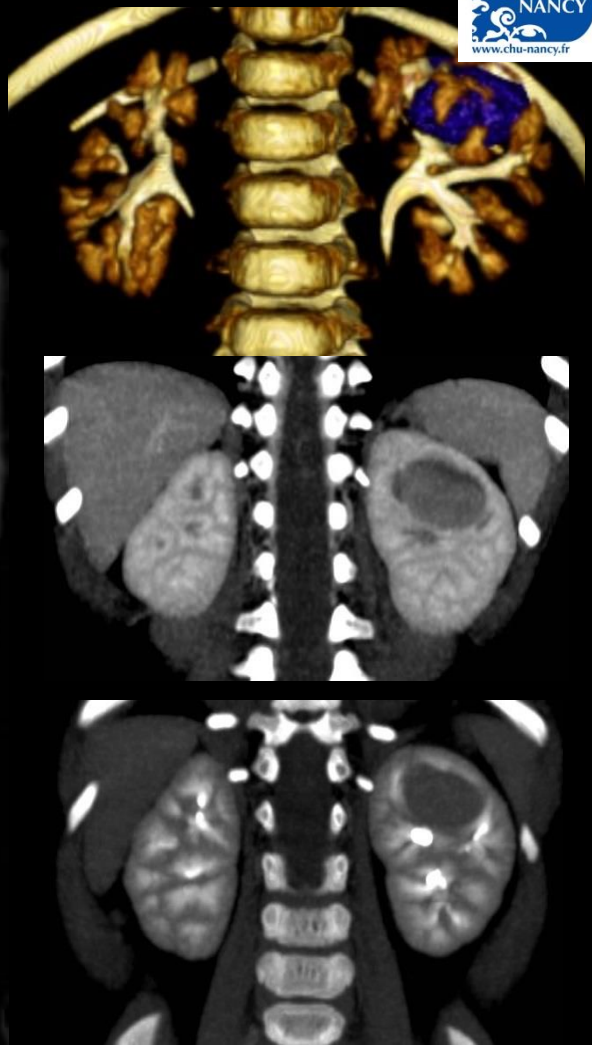
Néphroblastome

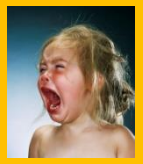
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2b

Tumeurs néphroblastiques







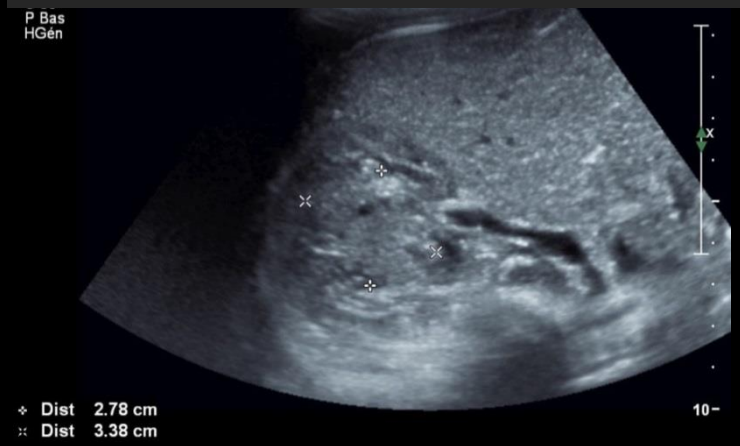
Néphroblastome

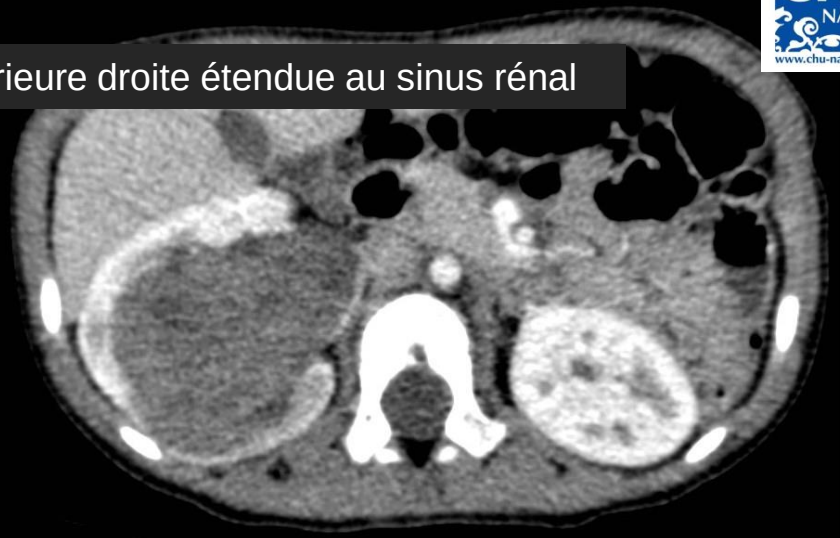
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

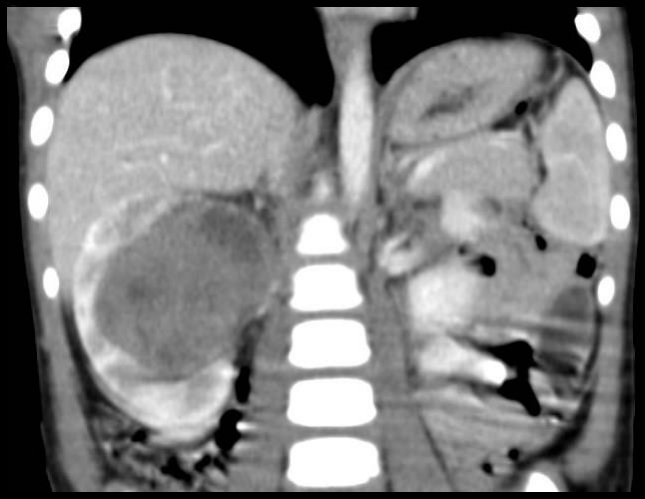
Cas n°3

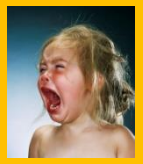
Tumeurs néphroblastiques

Garçon de 3ans, lésion tumorale polaire supérieure droite étendue au sinus rénal







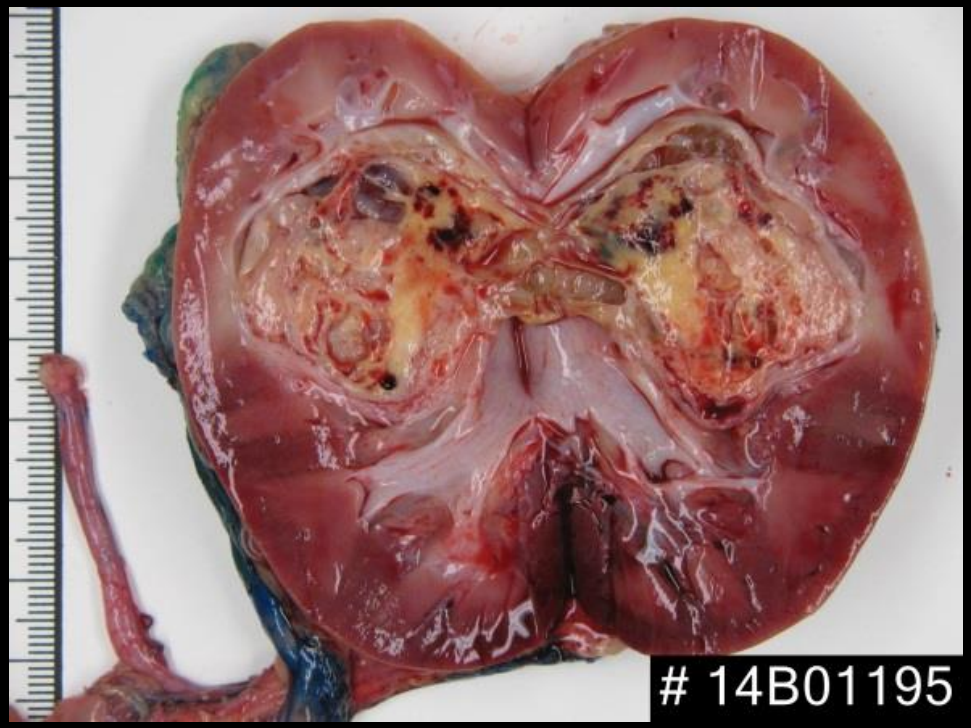


Néphroblastome

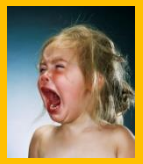
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3b

Tumeurs néphroblastiques



Lésion jaune blanchâtre, avec quelques structures kystiques

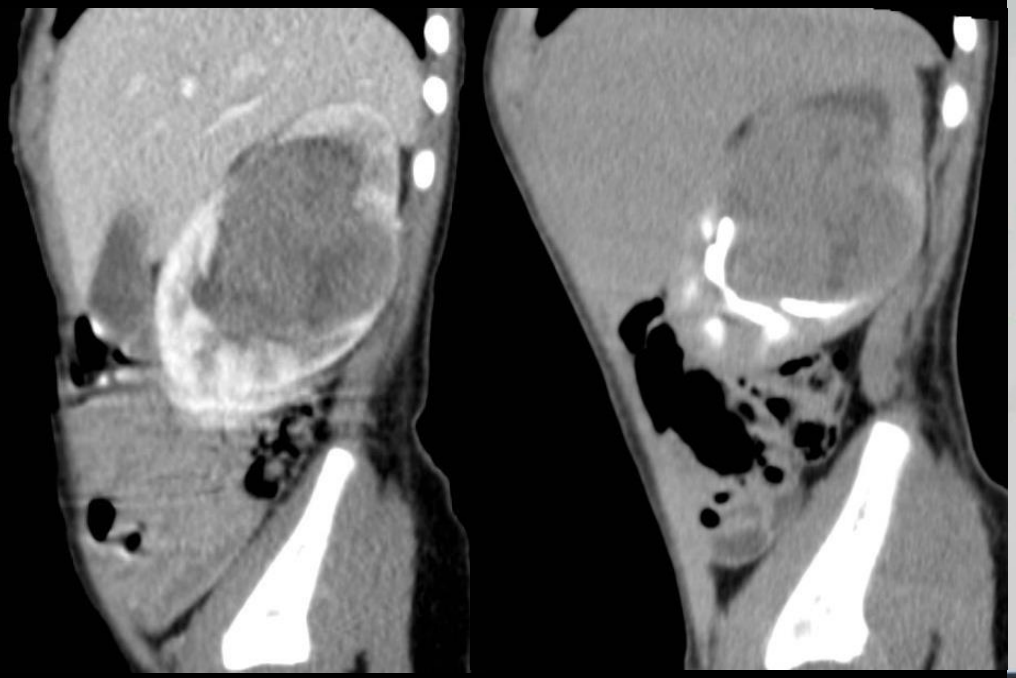


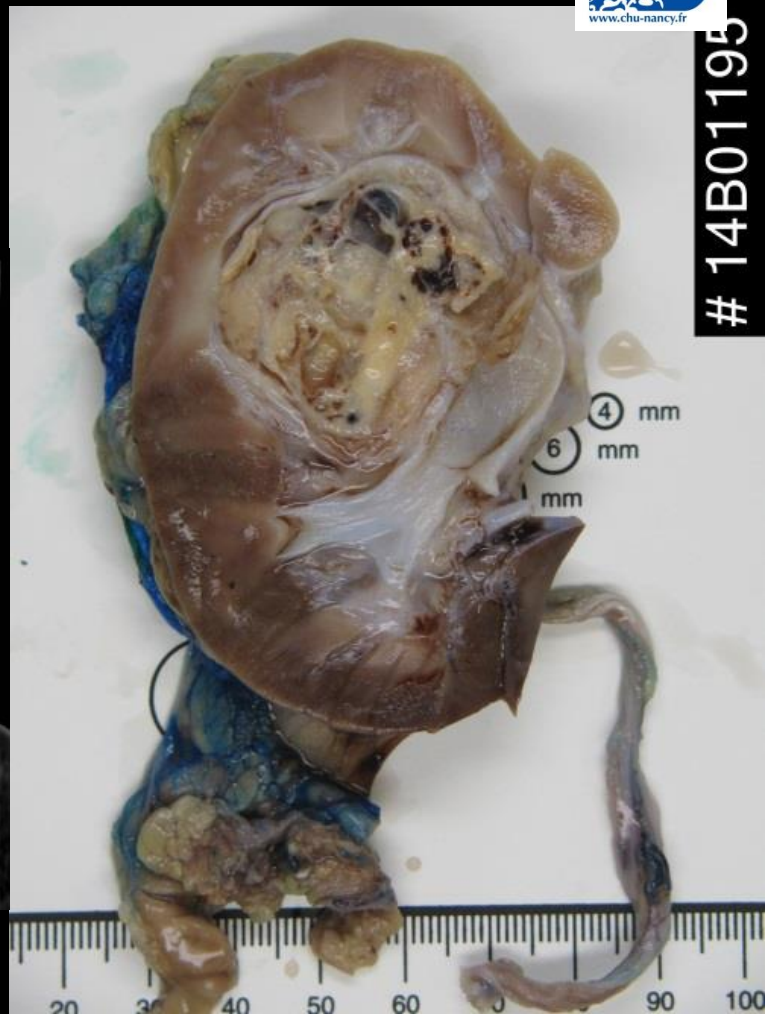
Néphroblastome

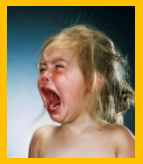
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs néphroblastiques







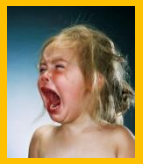
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5

Tumeurs néphroblastiques

Fillette de 3ans1/2, volumineuse tumeur hétérogène, multiloculaire 7x5x3,5 occupant les 2/3 supérieurs du rein



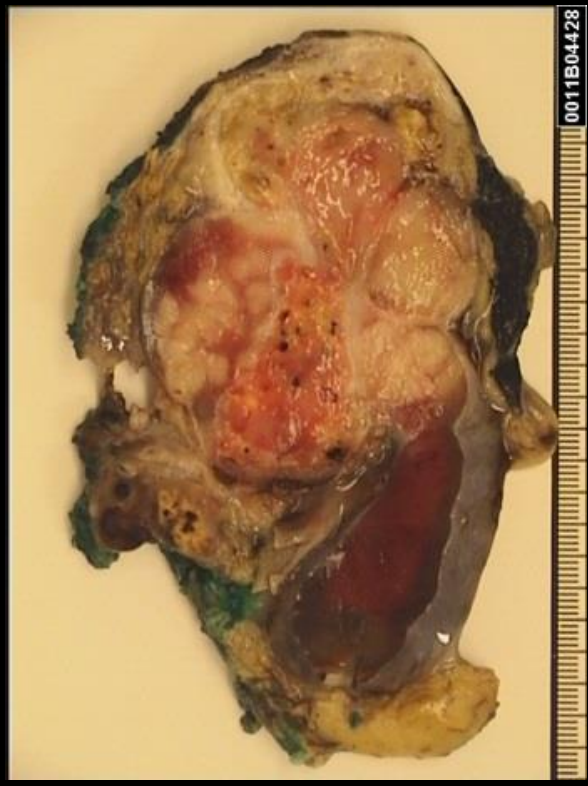
Néphroblastome

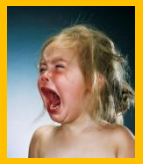
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5b

Tumeurs néphroblastiques

Lésion remaniée, avec une prédominance de zones charnues, solides, blanc grisâtre d'aspect [illegible] et quelques territoires verdâtres d'aspect nécrotique; infiltrant le tissus adipeux périrénal et hilaire



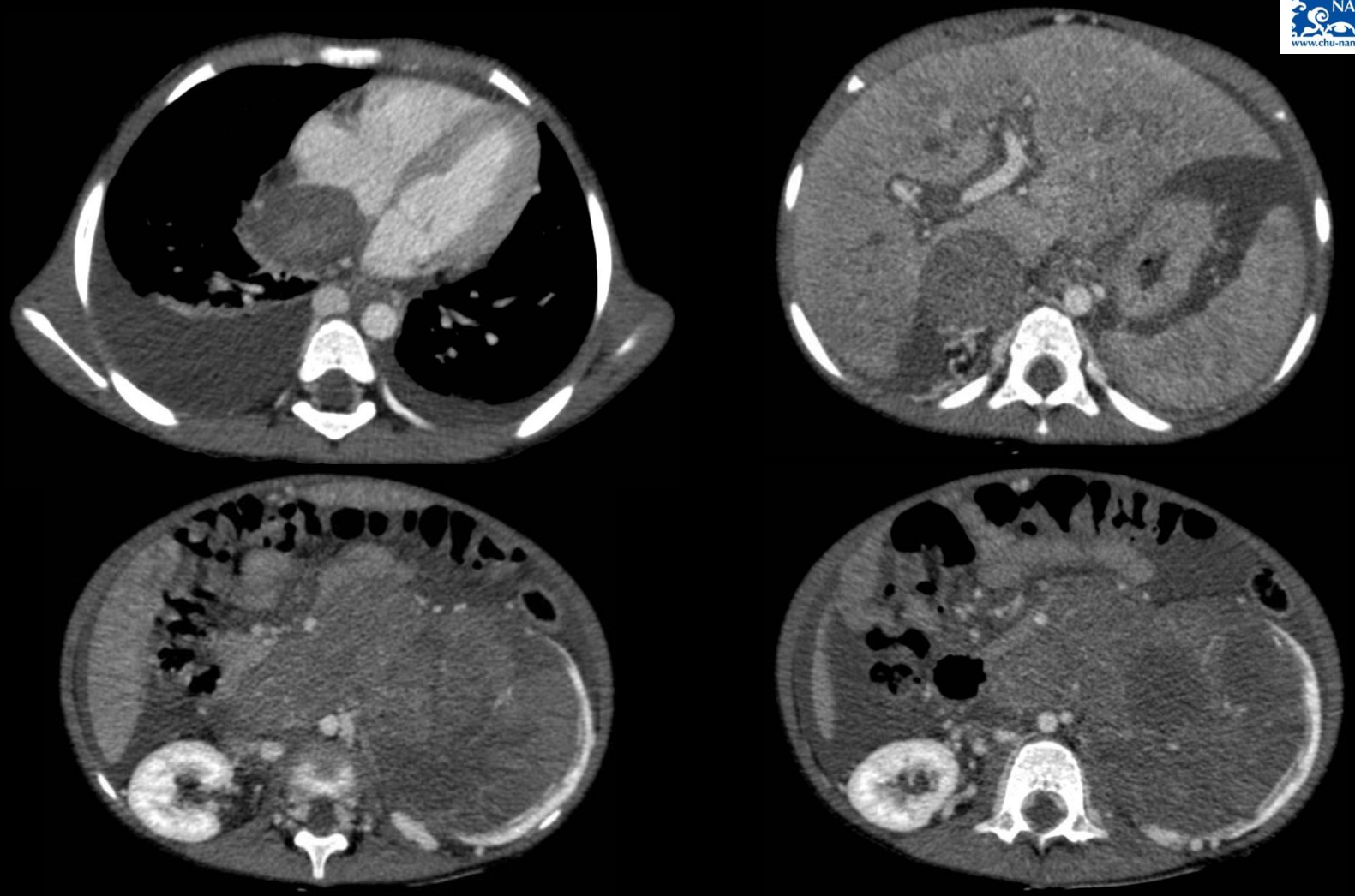


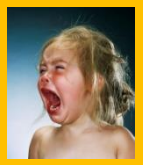
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6

Tumeurs néphroblastiques



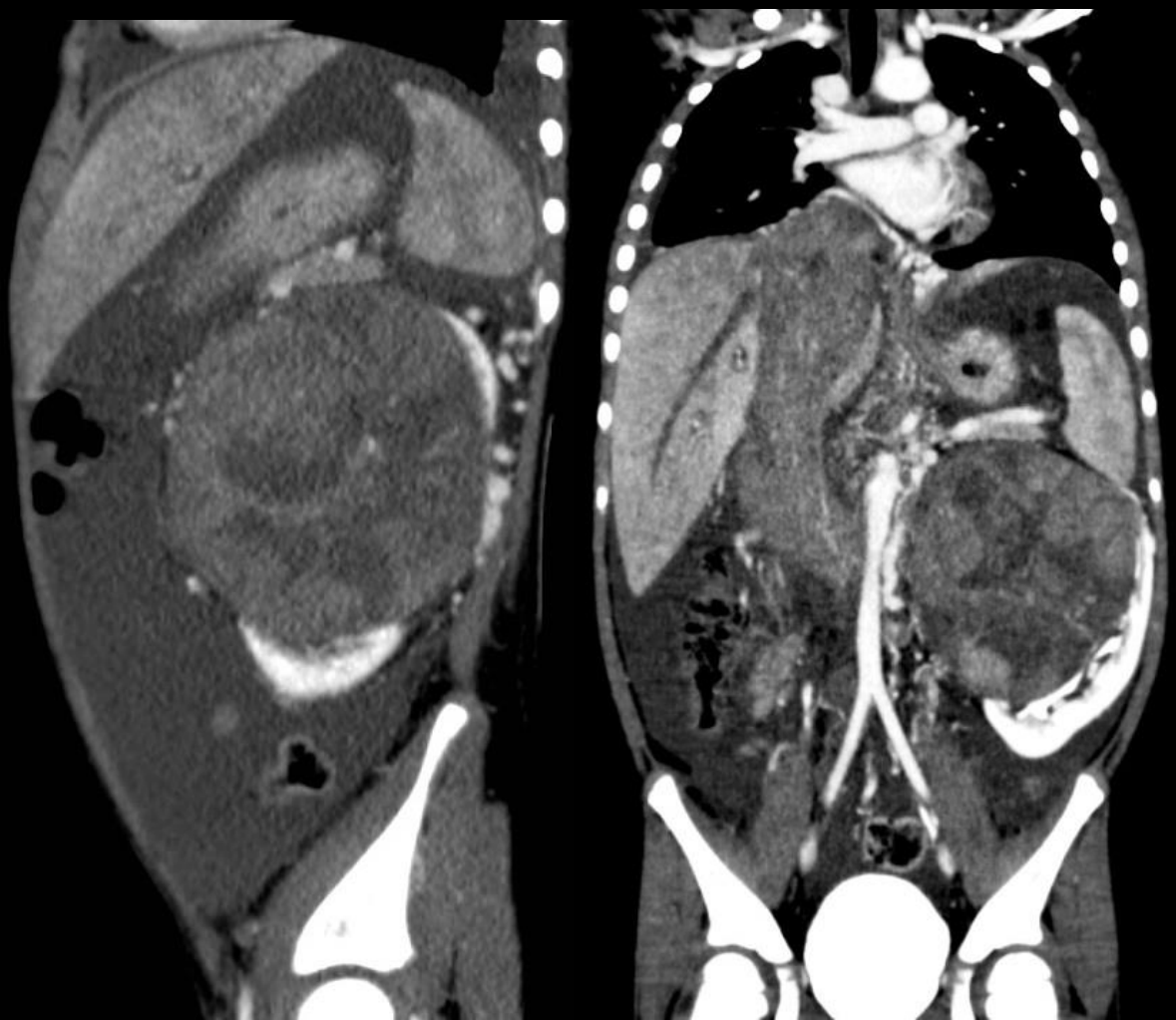


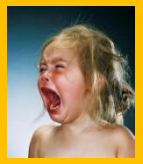
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6b

Tumeurs néphroblastiques

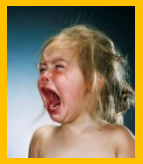




Néphroblastome
Var. kystique partiellement différenciée

- Forme de bon pronostic

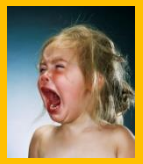
- On distingue une variété conventionnelle et une variété papillonodulaire
  - La première chez des enfants avec un âge moyen de 14 mois, pose parfois des problèmes de diagnostic différentiel avec le kyste multiloculaire (la présence de blastème ou de tubules immatures dans les septa fait la différence)
  - La deuxième chez des enfants avec un âge moyen de 6 mois, comporte dans la lumière des kystes des projections papillaires ou polypoïdes de 0, 1 à 4 cm, dont le revêtement épithélial recouvre du blastème, des structures épithéliales et mésenchymateuses notamment des fibres musculaires striées fœtales



Néphroblastome
Var. kystique partiellement différenciée

- Il s'agit d'une tumeur de grande taille, bien limitée du parenchyme par une pseudocapsule

- Les kystes sont bordés par un revêtement aplati, cuboïde ou en clou de charpentier, les septa de cellularité variable comportent des éléments de néphroblastome avec souvent un mésenchyme myxoïde et du muscle strié ainsi que parfois du cartilage ou tissu adipeux



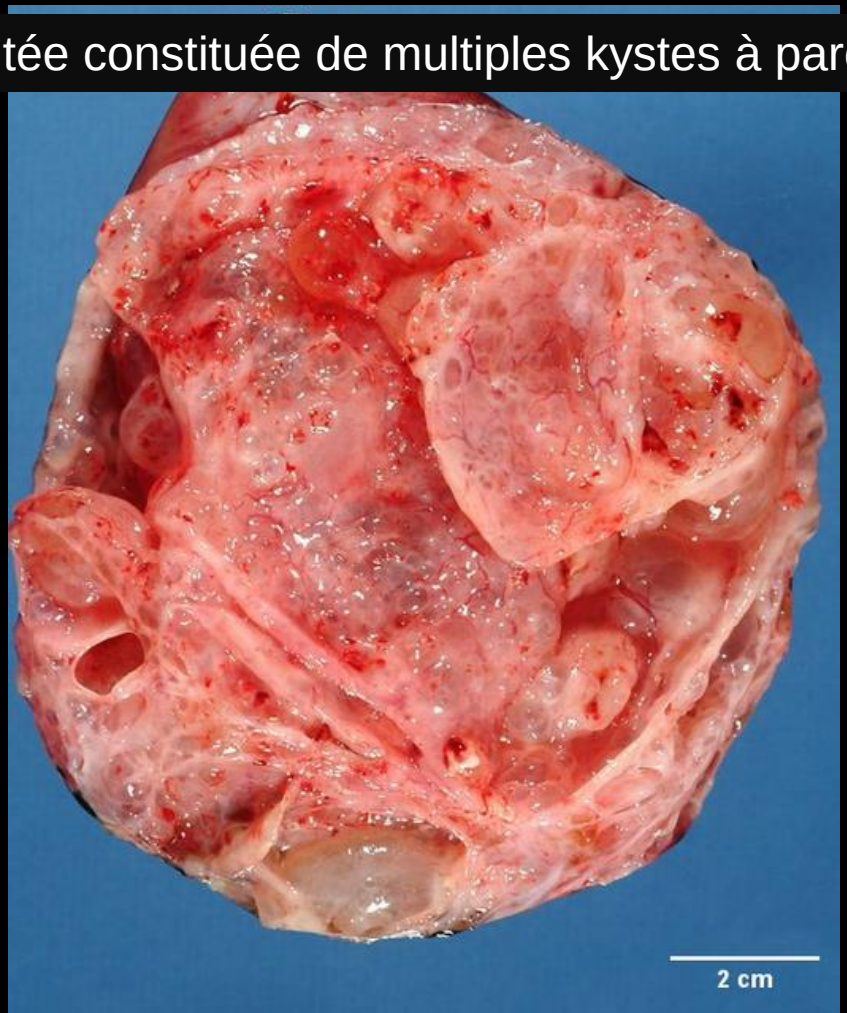
Néphroblastome
Var. kystique partiellement différenciée

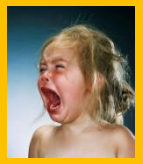
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs néphroblastiques

Lésion bien limitée constituée de multiples kystes à paroi fine



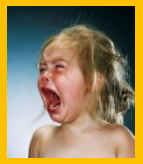


Néphroblastome
Var. kystique partiellement différenciée

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs néphroblastiques



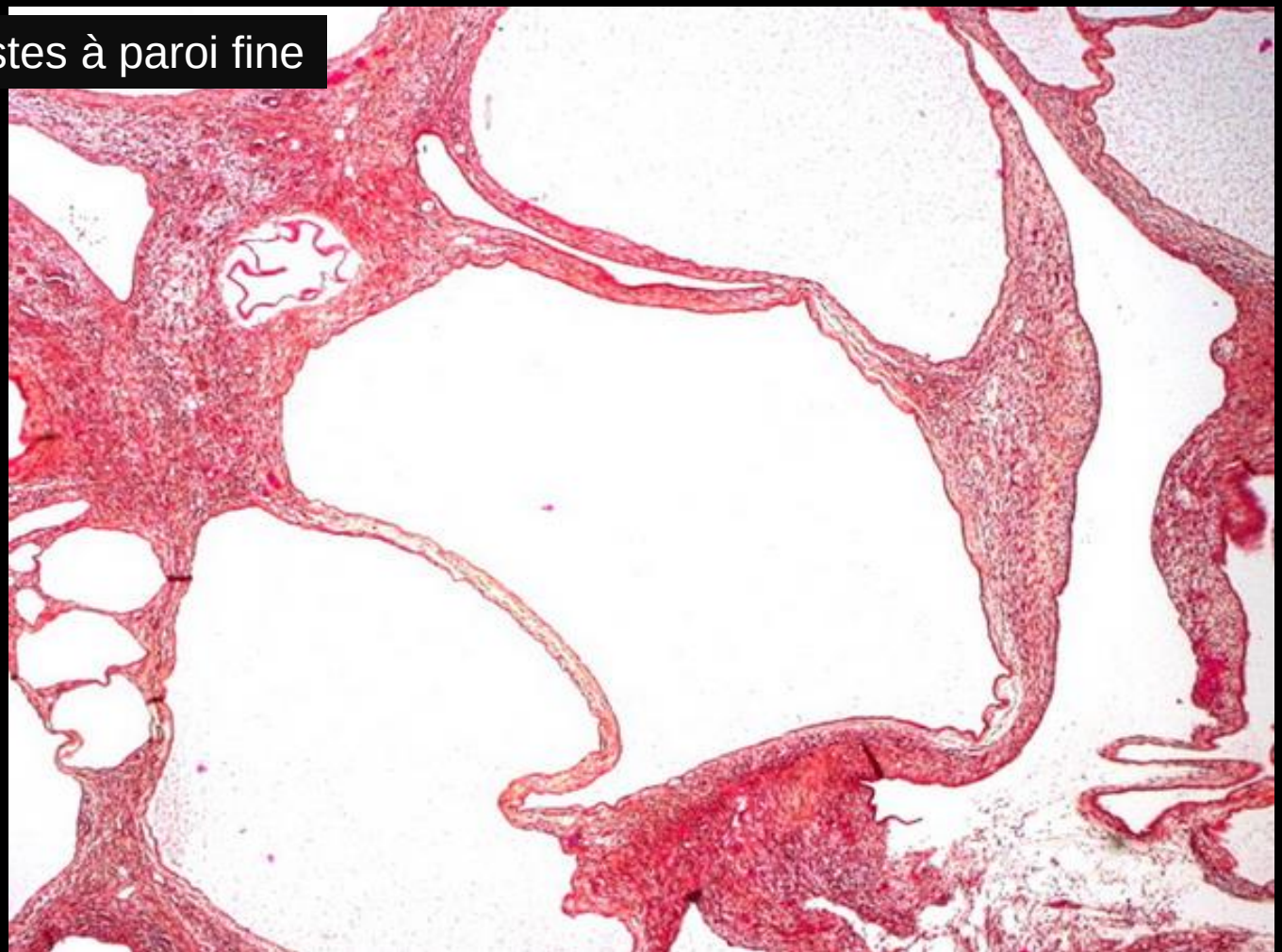
Néphroblastome
Var. kystique partiellement différenciée

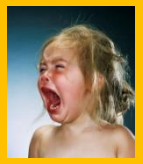
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques

Kystes à paroi fine



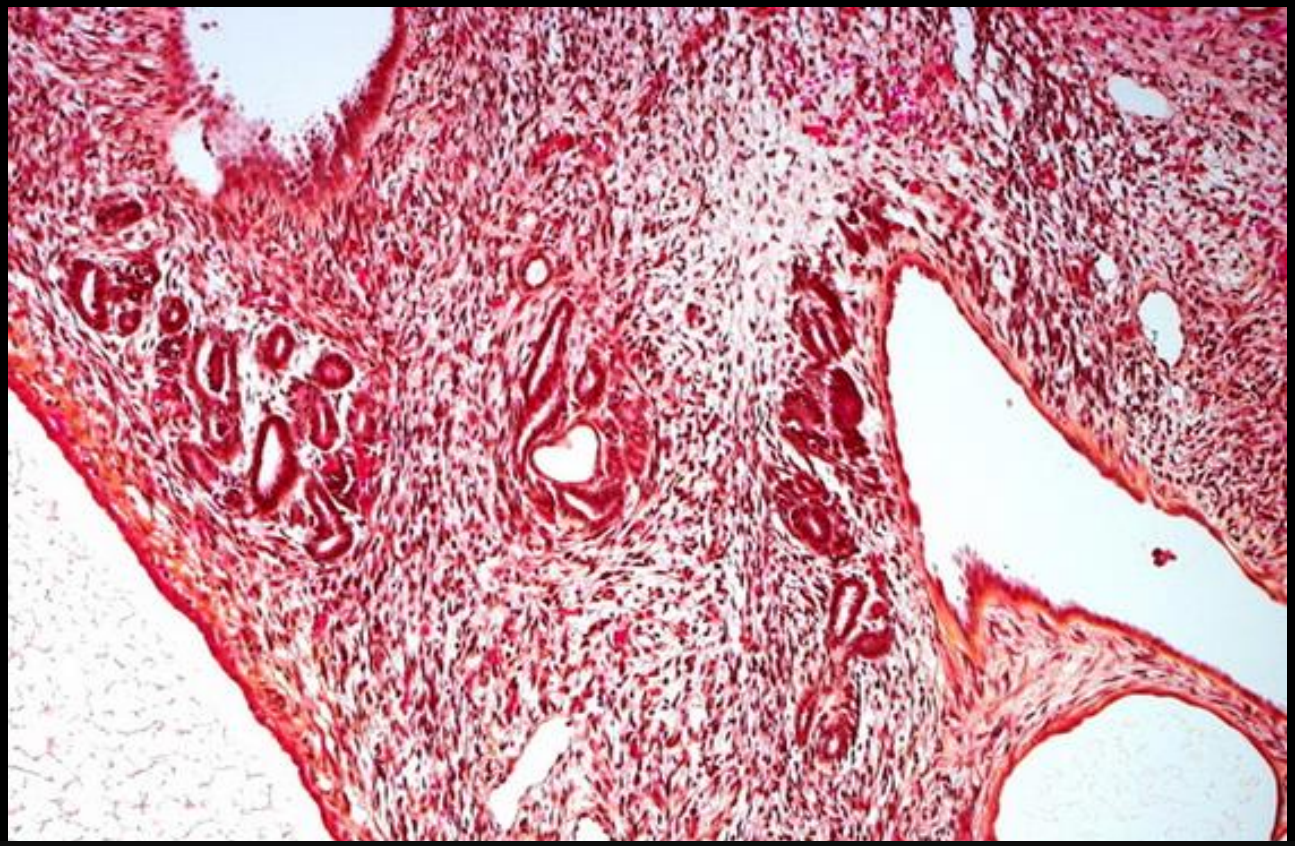


Néphroblastome
Var. kystique partiellement différenciée

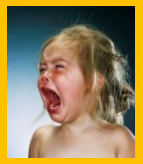
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques



Paroi constituée d'une couche d'épithélium cuboide
Les septa contiennent des petites zones blastémateuses sans anaplasie



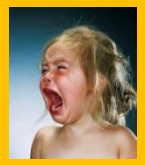
Néphroblastome
Var. kystique partiellement différenciée

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques

Contingent épithélial et blastémateux

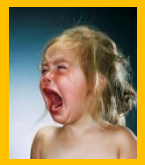


Néphroblastome
Var. kystique partiellement différenciée

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

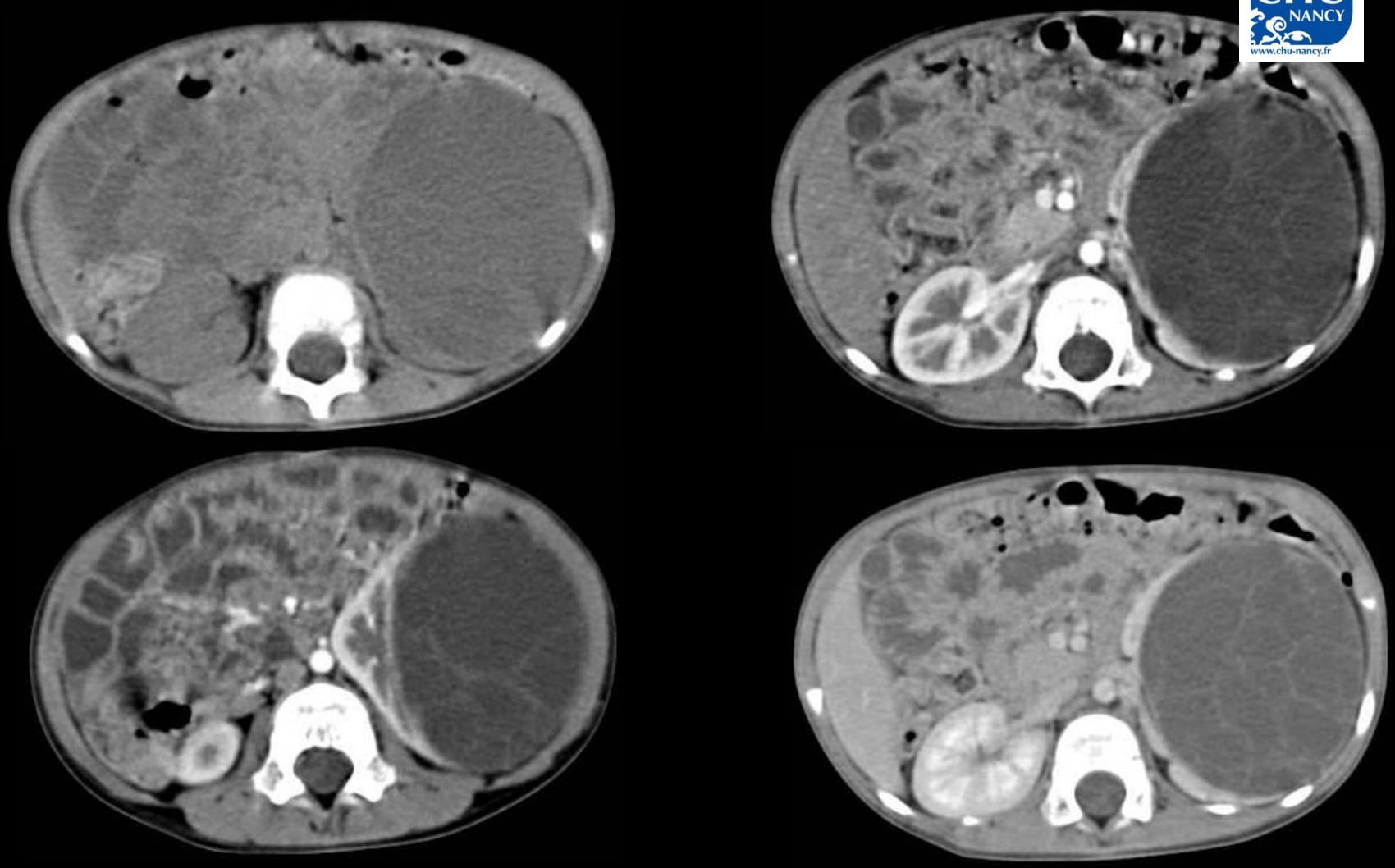
Tumeurs néphroblastiques

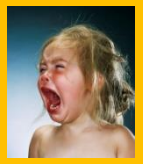


Néphroblastome
Var. kystique partiellement différenciée

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b



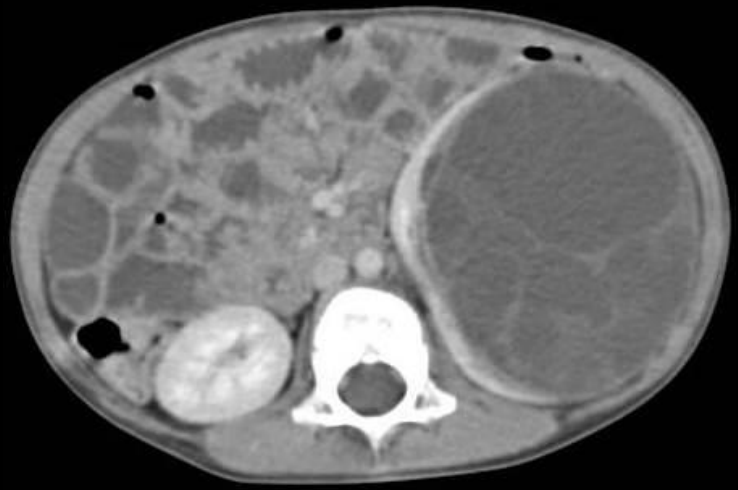


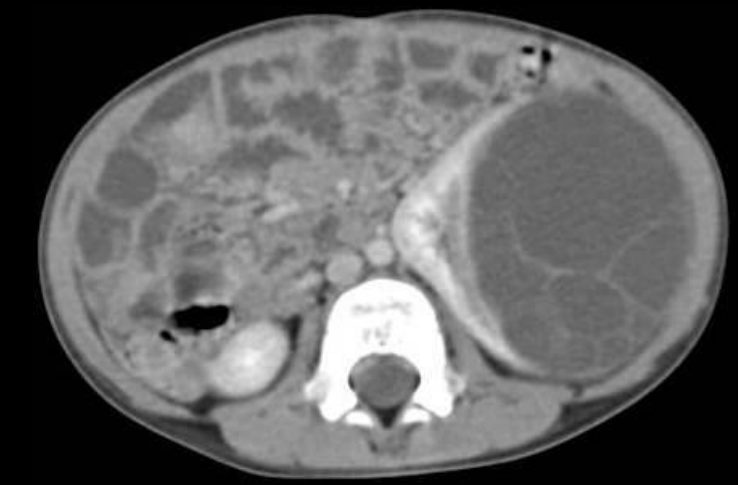
Néphroblastome
Var. kystique partiellement différenciée

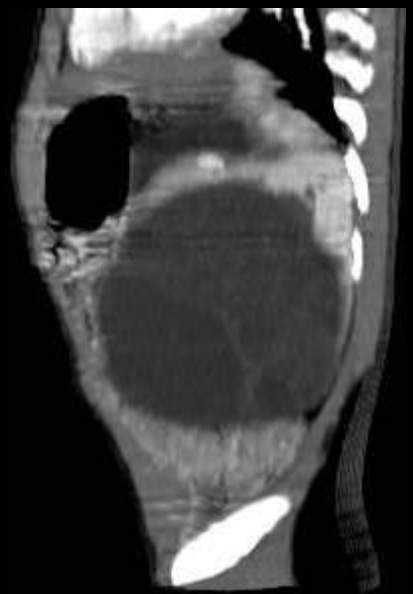
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

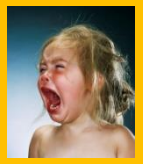
Cas n°1t

Tumeurs néphroblastiques







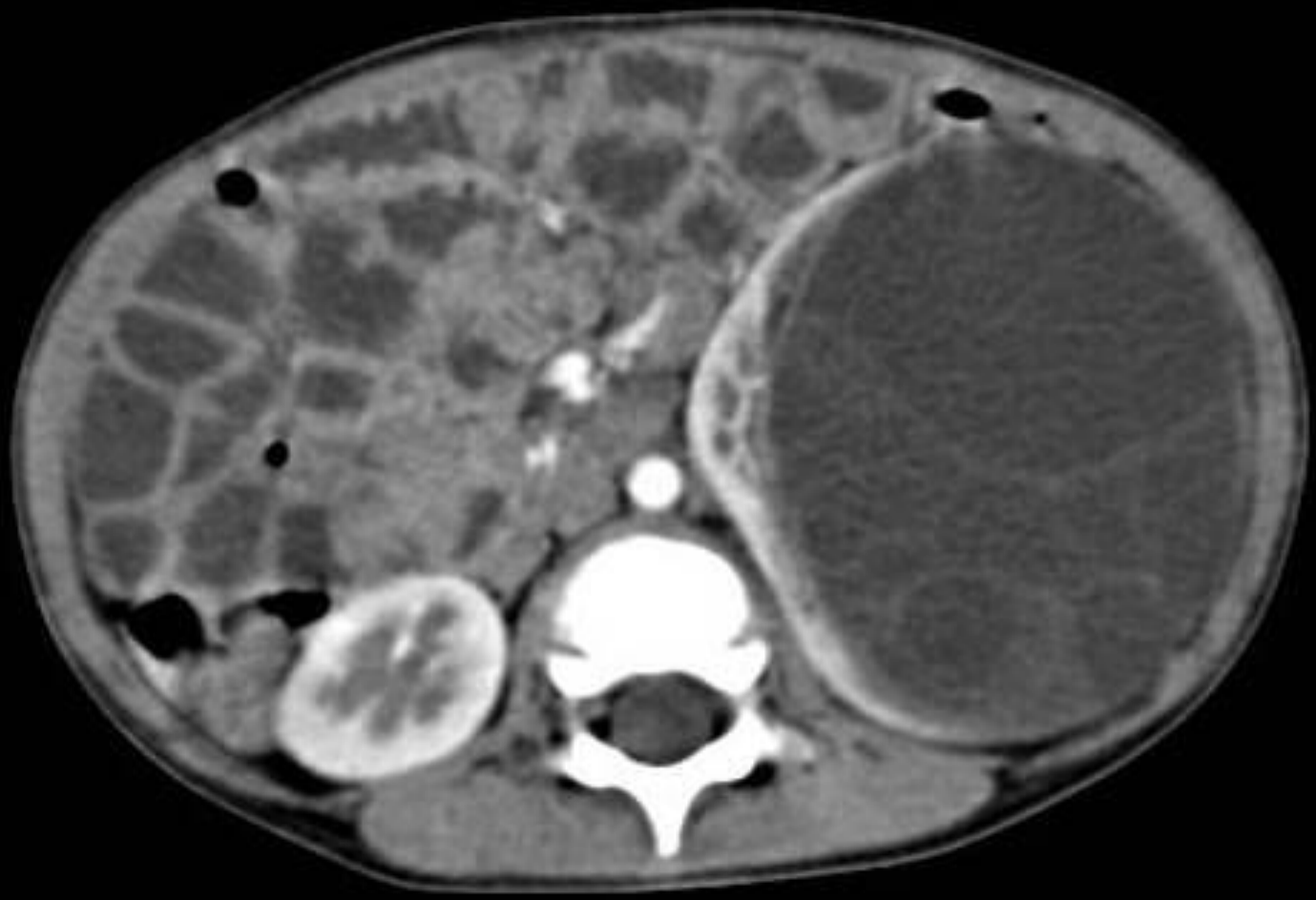


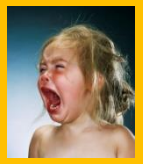
Néphroblastome
Var. kystique partiellement différenciée

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1q

Tumeurs néphroblastiques

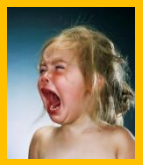




Néphroblastomatose

Tumeurs néphroblastiques

- Représente un groupe de lésion caractérisé par la persistance d'îlots corticaux de blastème rénal, de façon diffuse ou multifocale
- Néphrogénèse habituellement terminée à la 34ème semaine de gestation mais des petits îlots périphériques de blastème peuvent persister chez le petit nourrisson (1% des autopsies d'enfants <3mois)
- État intermédiaire entre dysplasie et tumeur
- Foyers de néphroblastomatose retrouvés dans 30 à 40% des reins porteurs de tumeur de Wilms et dans 99% lorsqu'il s'agit de formes bilatérales



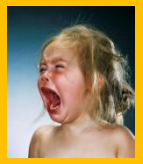
Néphroblastomatose

Tumeurs néphroblastiques

- Selon Beckwith néphroblastomatose signifie présence de reliquats néphrogéniques multiples ou diffus, le terme générique de reliquat néphrogénique (RN) étant utilisé pour désigner tous les précurseurs de la tumeur de Wilms

- Il reconnaît quatre grandes catégories de RN, selon leur localisation dans le lobe rénal, périlobaire (RNPL) et intralobaire (RNIL), néphroblastomatose combinée (péri et intralobaire) néphroblastomatose universelle (diffuse intralobaire)

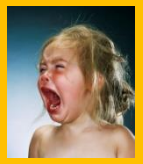
- Il subdivise les reliquats néphrogéniques en 4 catégories : quiescents restés à l'état natif ; sclérosants ayant maturé ; hyperplasiques ; néoplasiques



Néphroblastomatose

Tumeurs néphroblastiques

- La majorité des RNPL régresse spontanément, le risque de dégénérescence est + élevé si RNLI
- Cette néphroblastomatose diffuse quand elle est hyperplasique peut aboutir à une néphromégalie parfois massive jusquà 1500 g, qui se différencie du néphroblastome par son caractère diffus et homogène et par l'aspect radiographique
- Quand un néphroblastome s'y développe, il est rond, avec une capsule fibreuse qui le sépare du reste néphrogénique et du parenchyme adjacent
- La néphroblastomatose diffuse est traitée comme un néphroblastome de bon pronostic de faible stade

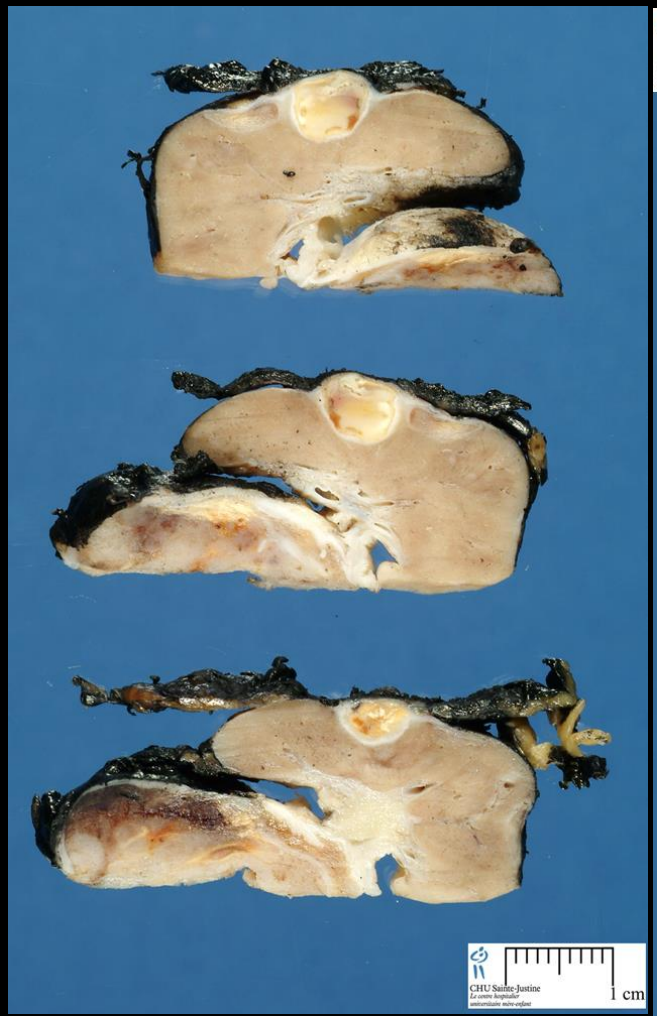


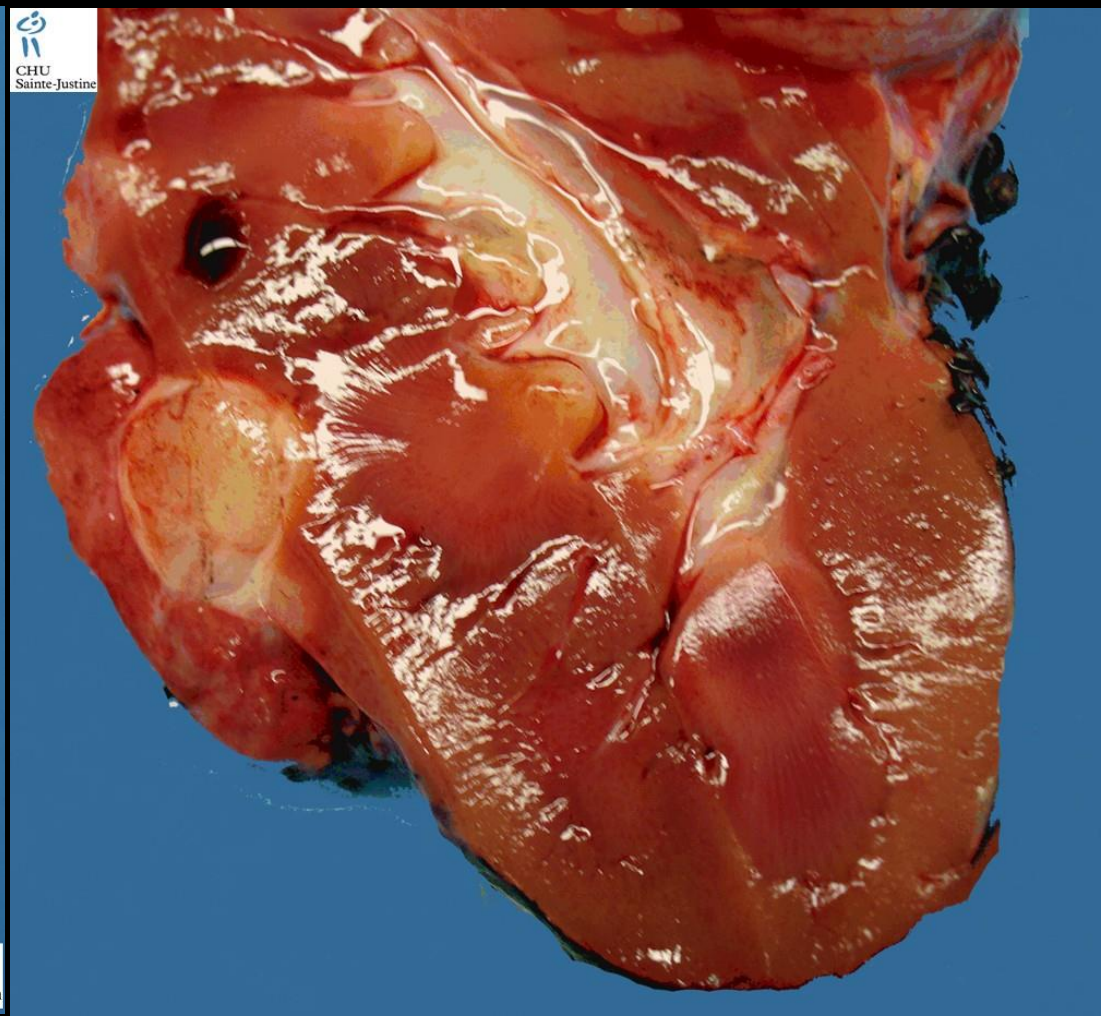
Néphroblastomatose

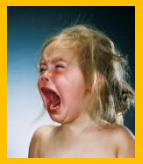
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs néphroblastiques







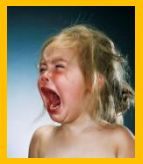
Néphroblastomatose

Tumeurs néphroblastiques

- **Aspects morphologiques des RNPL et des RNIL :**
- Les RNPL sont situés à la périphérie du lobe sous la capsule ou le long des colonnes de Bertin, leur limitation est très nette, ils sont blastémateux prédominants si les lésions sont jeunes alors que les lésions anciennes sont épithéliales avec des remaniements sclérosants

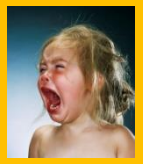
- La forme incipiens est microscopique sans prolifération avec des tubules monostratifiés avec revêtement cubique bas, quand ils prolifèrent ils deviennent + grands et ovales, la forme hyperplasique est formée de blastème et de tubes peu différenciés qui prolifèrent et ressemble à un néphroblastome

- Ils sont généralement nombreux, parfois diffus à la périphérie du rein formant une couche +/- continue (néphroblastomatose périlobaire)



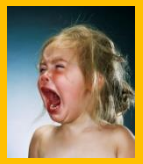
Néphroblastomatose

Restes néphrogéniques périlobaires



Néphroblastomatose

Restes néphrogéniques périlobaires



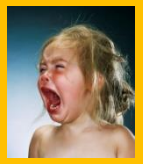
Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques

Restes néphrogéniques périlobaires sclérosés



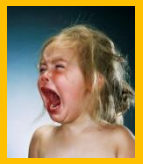
Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

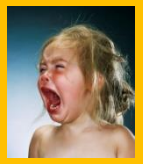
Tumeurs néphroblastiques

Restes néphrogéniques périlobaires obsolescents



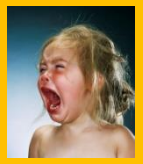
Néphroblastomatose

Néphroblastomatose périlobaire hyperplasique diffuse



Néphroblastomatose

Néphroblastomatose périlobaire hyperplasique diffuse au stade de sclérose

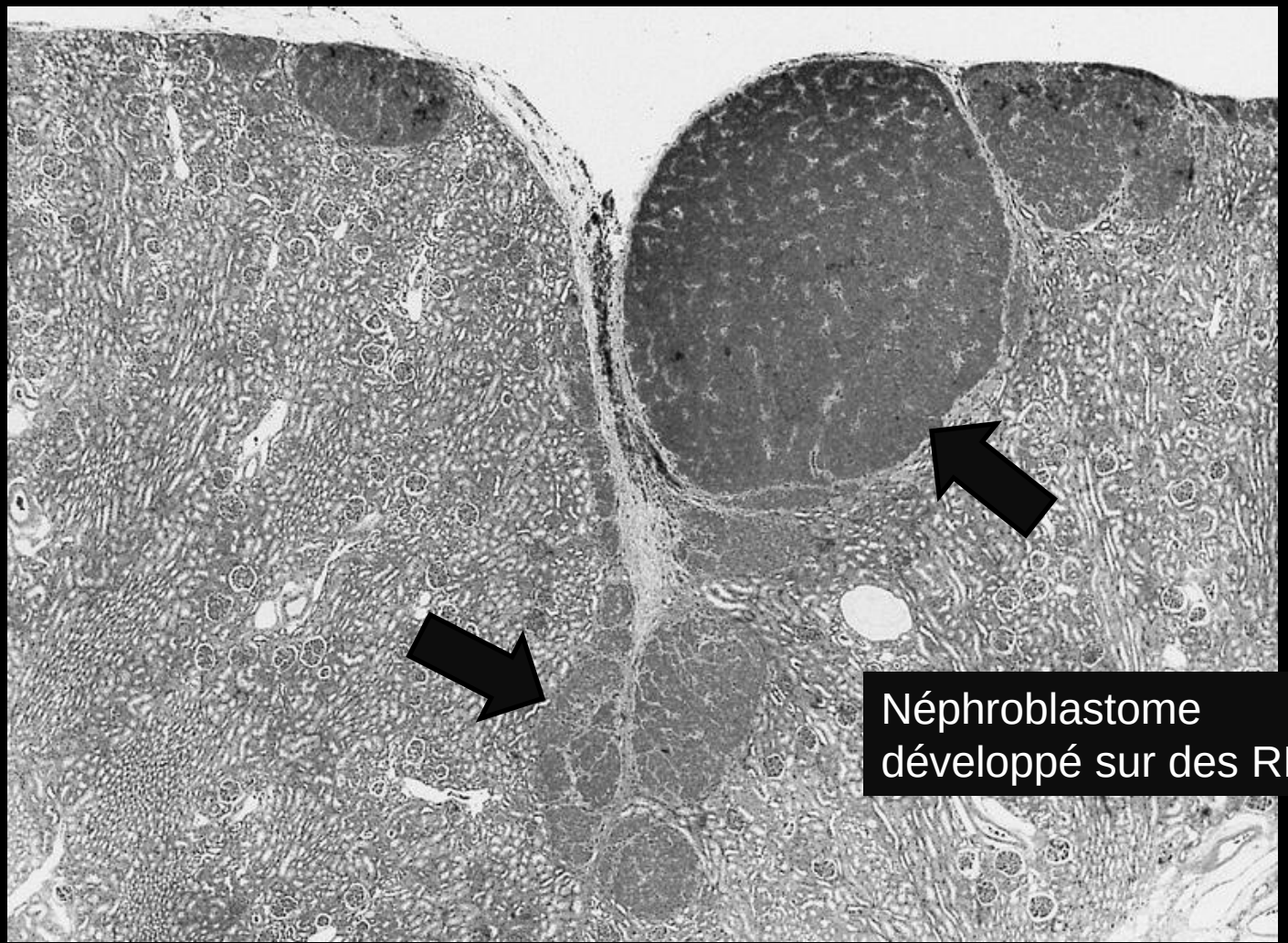


Néphroblastomatose

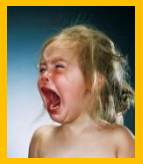
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques



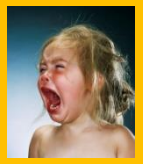
Néphroblastome développé sur des RNPL



Néphroblastomatose

Tumeurs néphroblastiques

- Les RNIL sont localisés sans topographie préférentielle à l'intérieur du lobe, ils ont une limite irrégulière, souvent indistincte
- Leur composition est essentiellement mésenchymateuse mais des cellules blastémateuses et épithéliales sont le plus souvent présentes
- Ces RNIL sont en général uniques, ou rarement nombreux, évolution + fréquente vers le Wilms, associé à des mutations de WT1, syndromes de Denys-Drash et WAGR
- Ils peuvent devenir hyperplasiques et ressemblent à un néphroblastome, mais contours irréguliers, souvent présence de tissu adipeux (rare dans le néphroblastome), muscle strié rare (fréquent dans le néphroblastome)



Néphroblastomatose

Tumeurs néphroblastiques

Présentation en imagerie non univoque

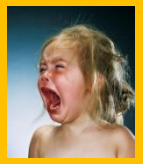
Echographie : les formes diffuses se traduisent par deux gros reins dont l'architecture est désorganisée par la présence de nodules plutôt hypoéchogènes

TDM : les lésions apparaissent de type solide hypodense, ne se rehaussant que très faiblement par le produit de contraste. La localisation sous-capsulaire est très évocatrice du diagnostic ; elle peut réaliser une espèce de croûte sous-corticale de plusieurs millimètres d'épaisseur, entourant le parenchyme rénal normal

IRM : lésions en hyposignal en T1 et en T2

Les formes multifocales ne peuvent être distinguées d'une authentique tumeur de Wilms bilatérale

Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant. P. Devred et al. Encyclopédie Médico-Chirurgicale 34-117-A-20 (2004)

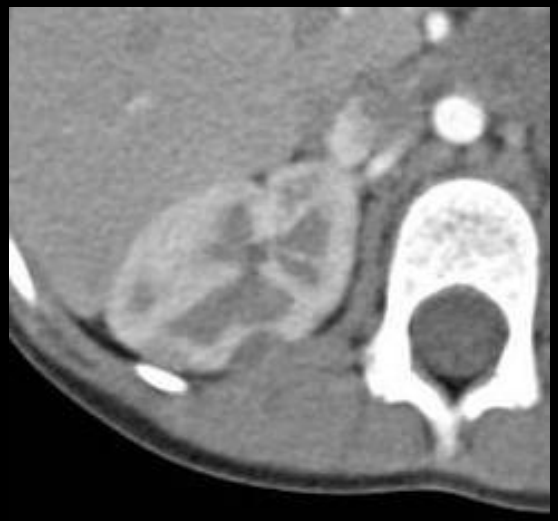


Néphroblastomatose

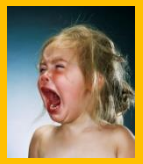
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs néphroblastiques



Forme multifocale



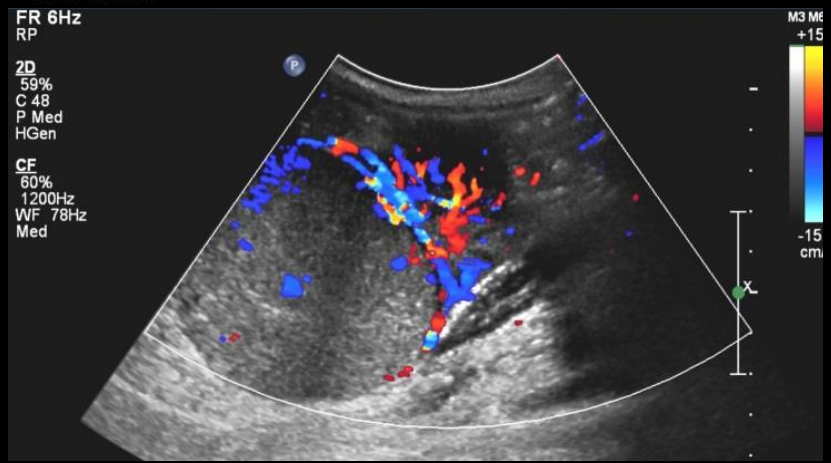
Néphroblastomatose

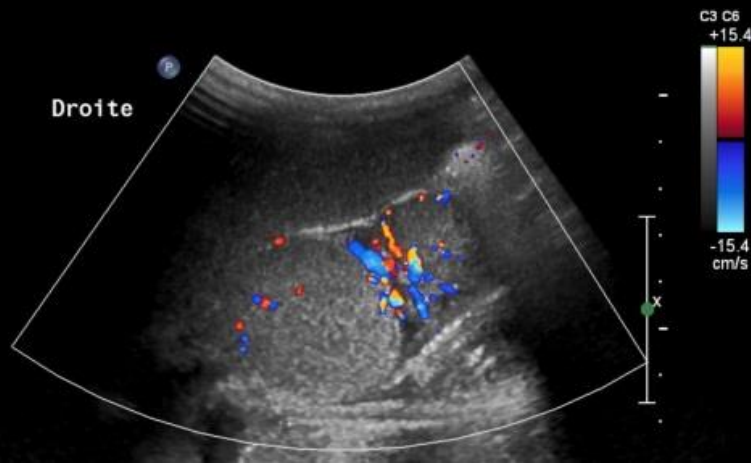
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

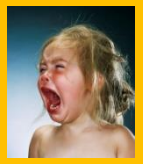
Cas n°2

Tumeurs néphroblastiques

Forme multifocale





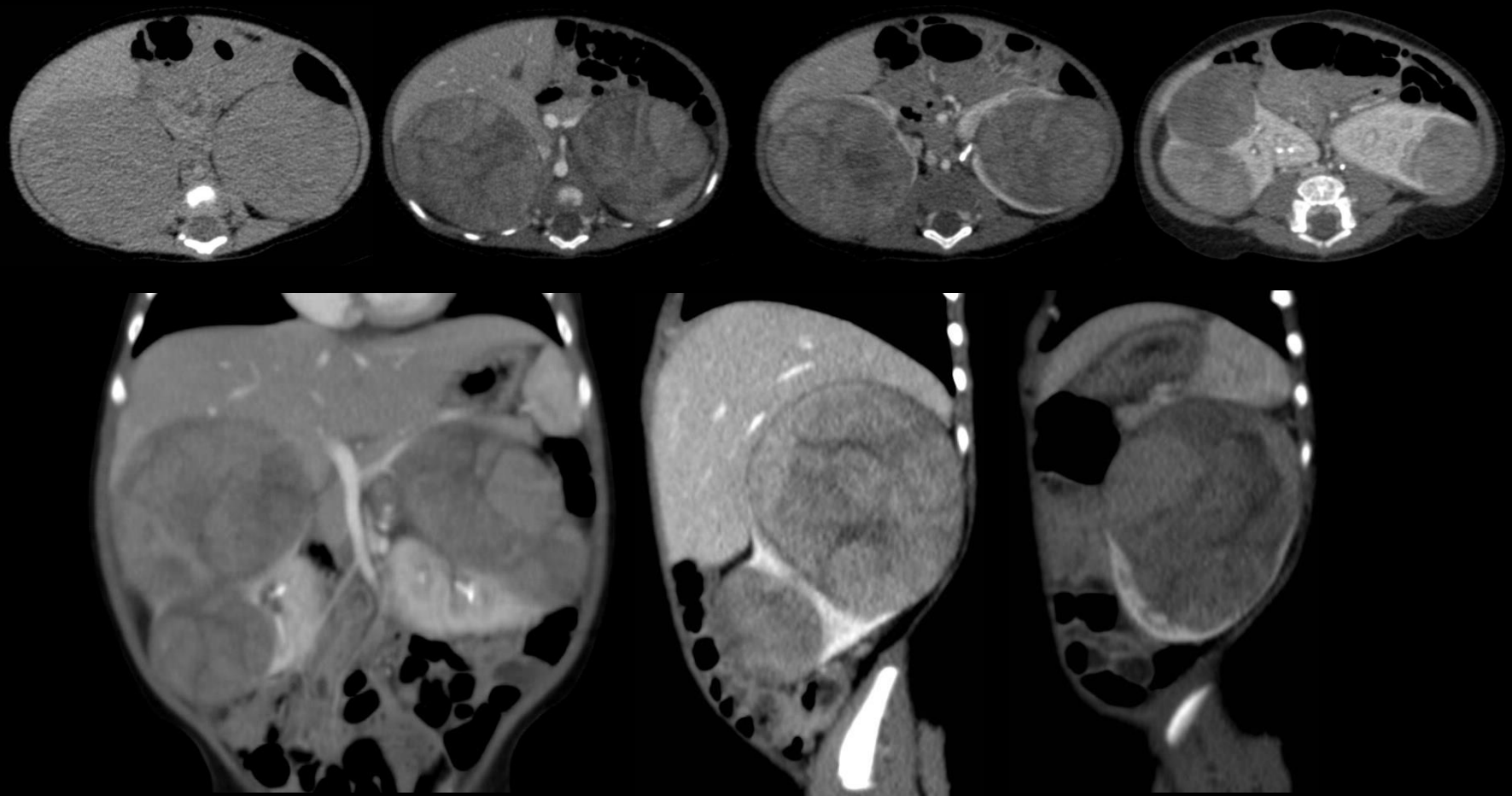


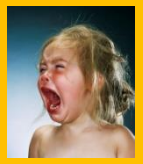
Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs néphroblastiques

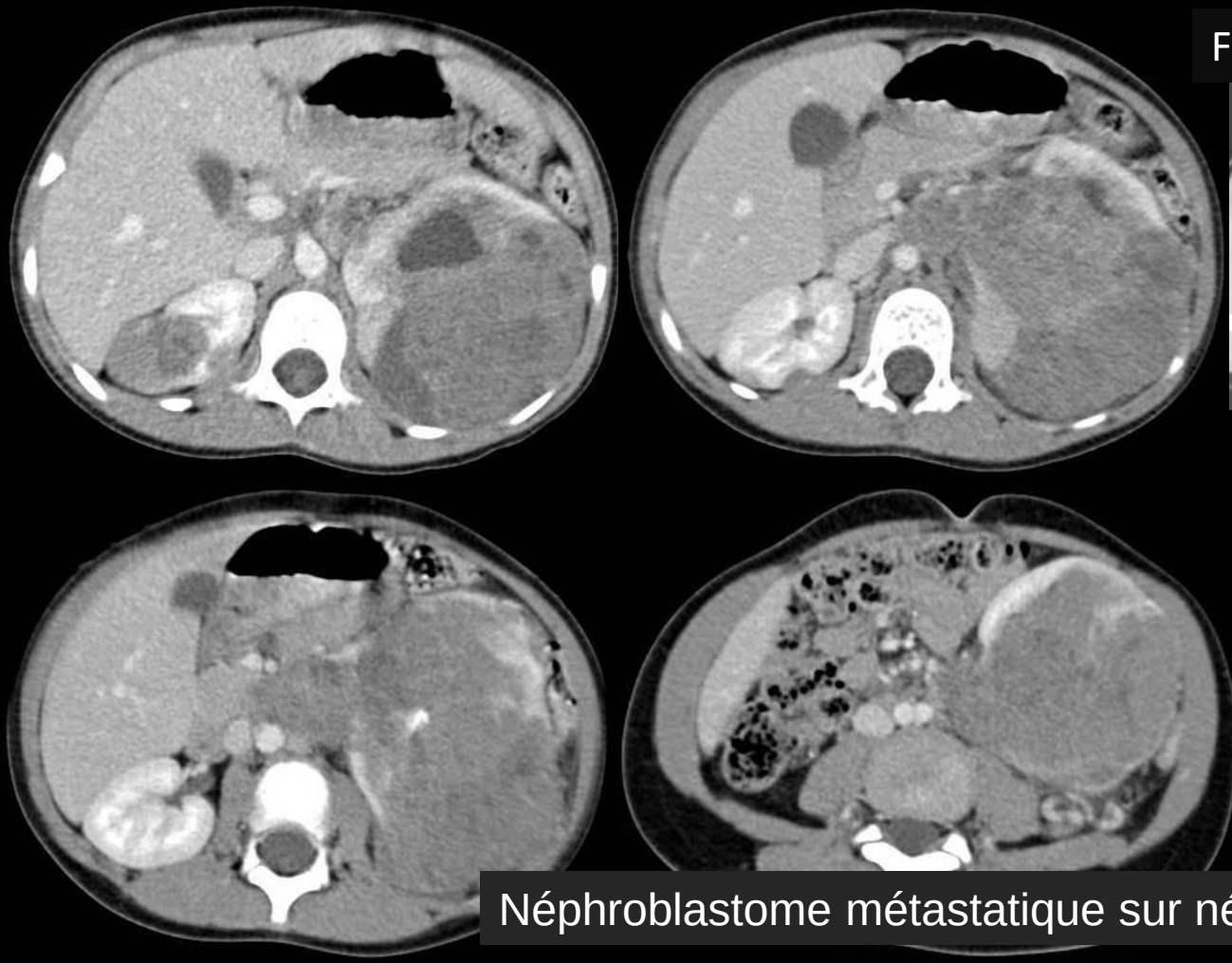




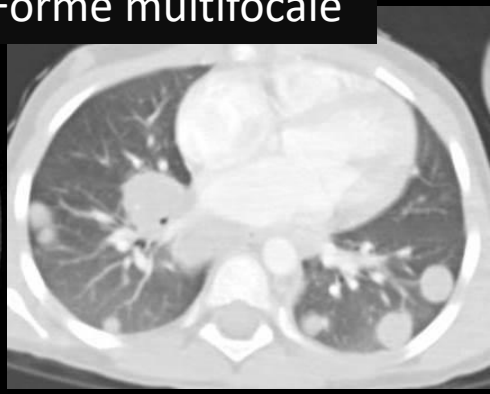
Néphroblastomatose

Cas n°4

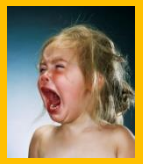
Tumeurs néphroblastiques



Forme multifocale



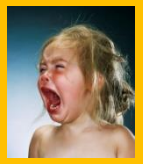
Néphroblastome métastatique sur néphroblastomatose



Néphroblastomatose

Cas n°4b

Tumeurs néphroblastiques

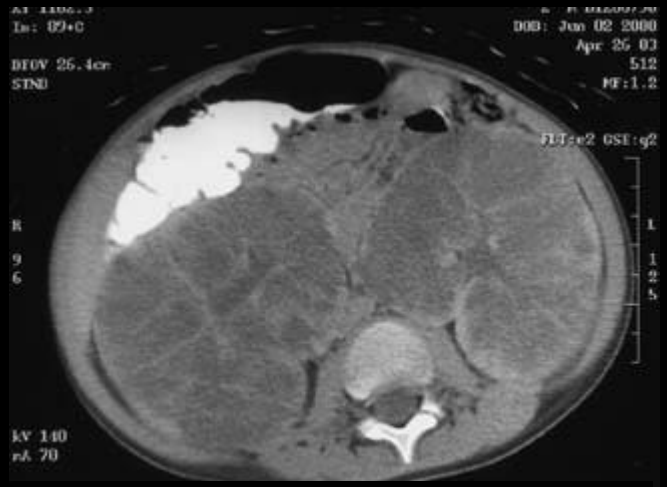


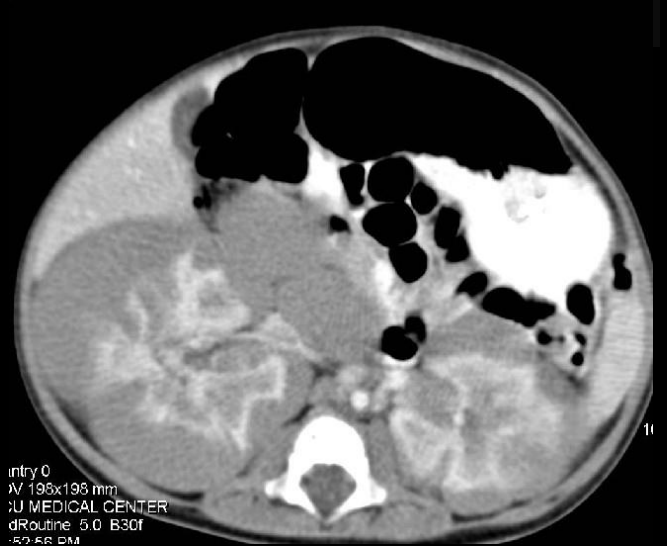
Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

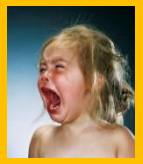
Cas n°5

Tumeurs néphroblastiques





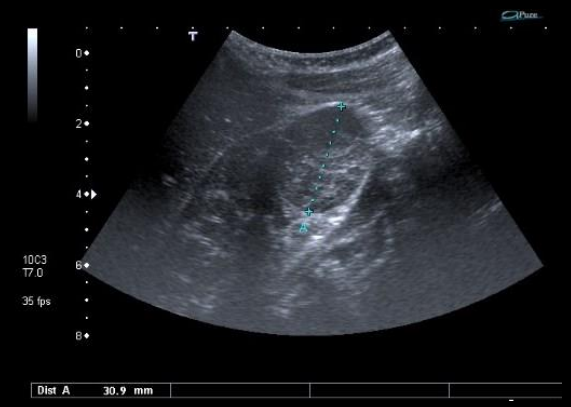
Néphroblastomatose diffuse = néphromégalie bosselée bilatérale avec dédifférenciation cortico-médullaire

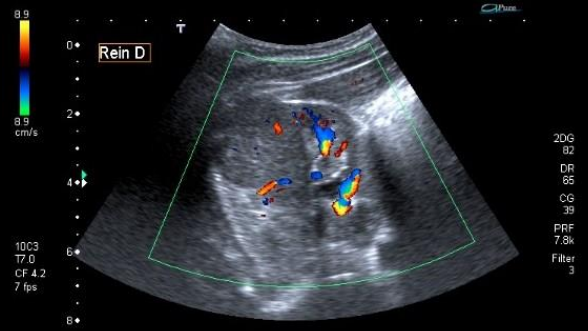


Néphroblastomatose

Cas n°6

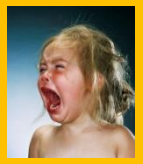
Tumeurs néphroblastiques





Rein droit
- Masse tissulaire de 30mm Ø
- Développement intrarénal

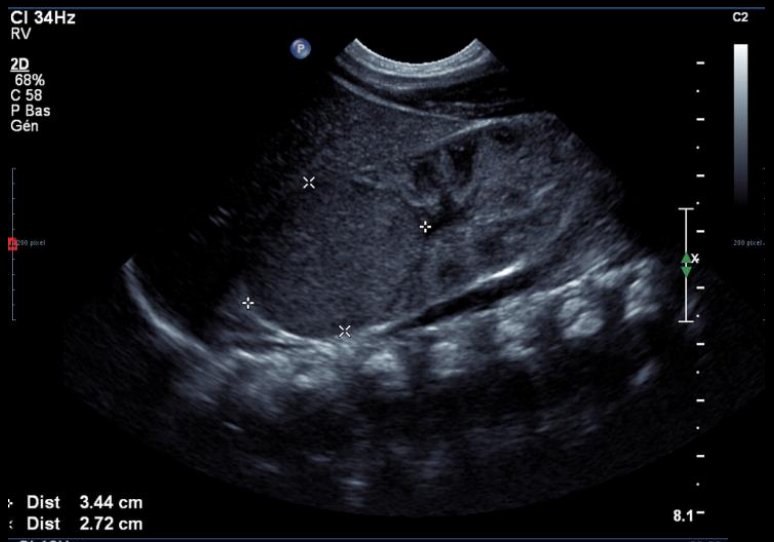
Garçon de 3ans, asymptomatique

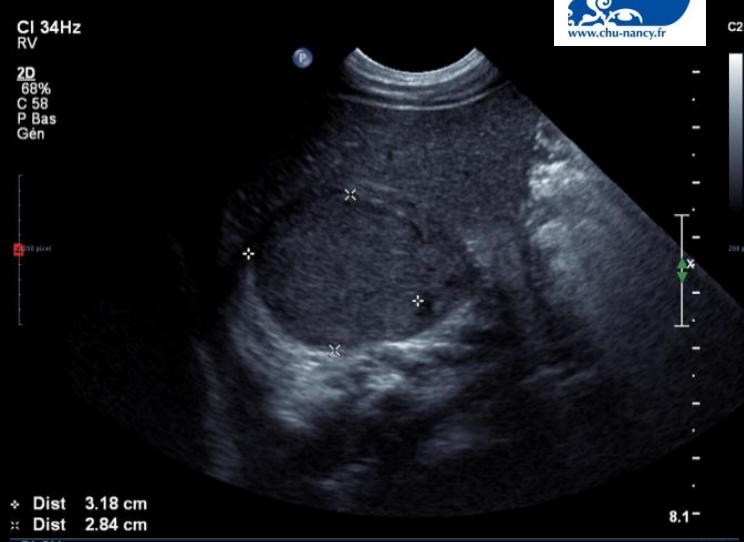


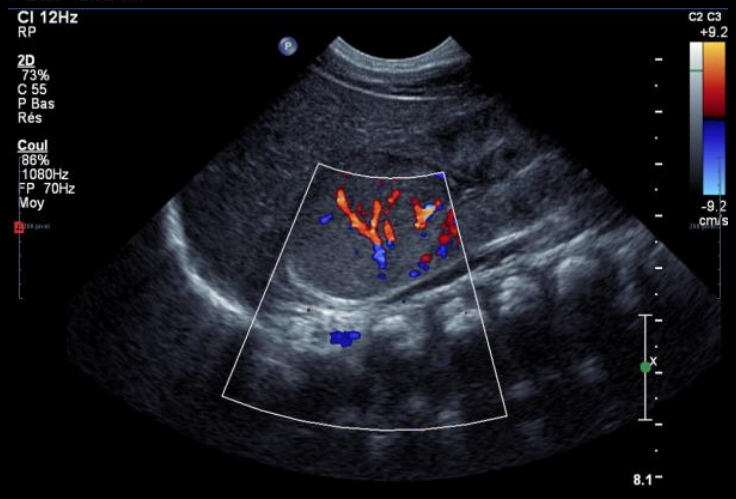
Néphroblastomatose

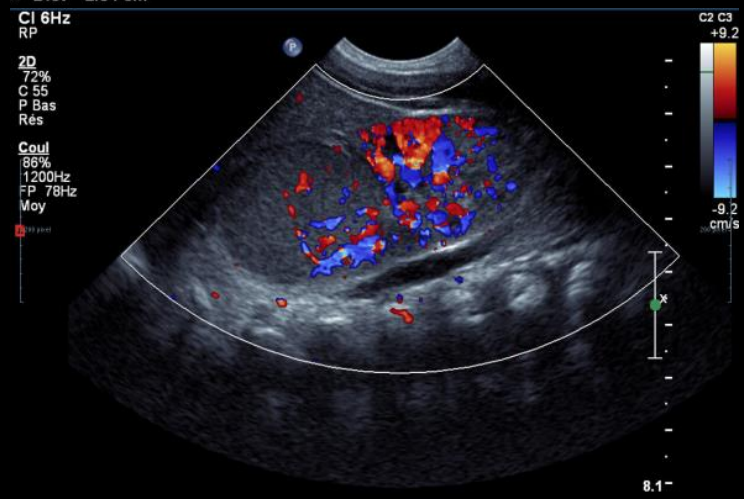
Cas n°7

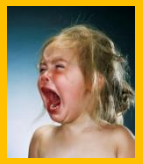
Tumeurs néphroblastiques







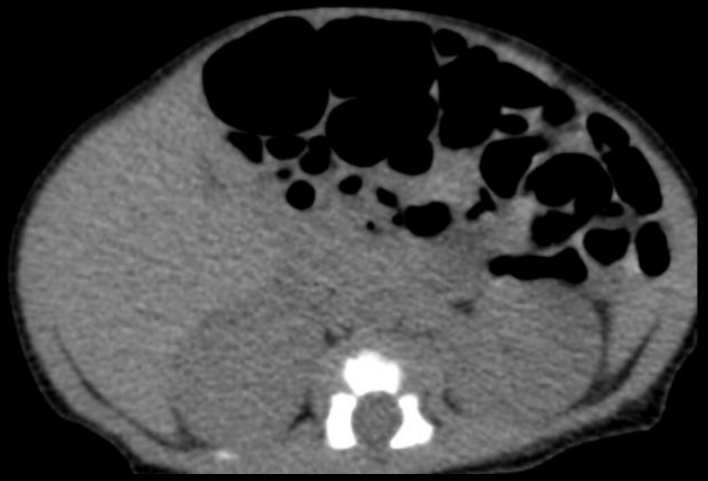


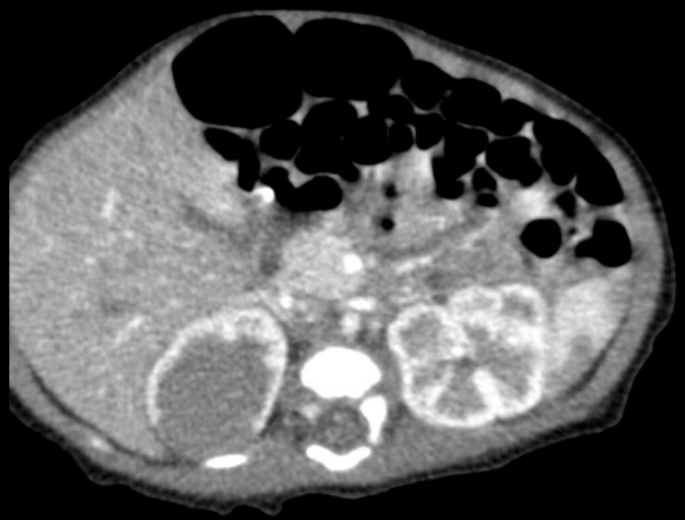


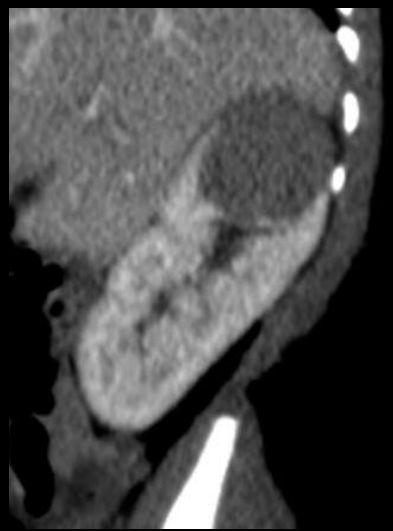
Néphroblastomatose

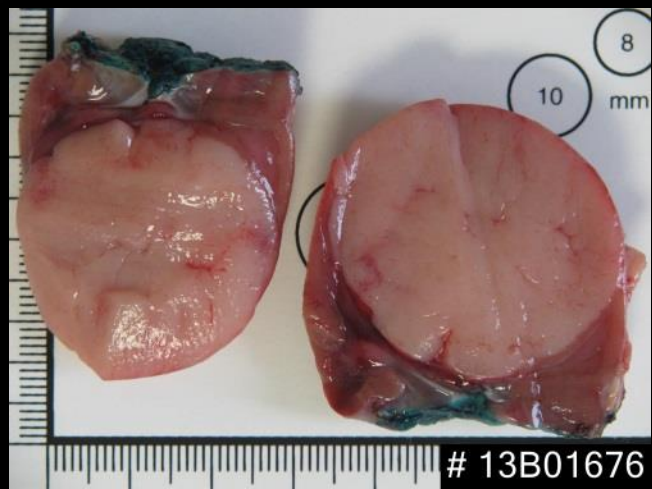
Cas n°7b

Tumeurs néphroblastiques









Classification OMS 2004

Tumeurs à cellules rénales

Carcinome à cellules claires
Carcinome kystique multiloculaire à cellules rénales
Adénome papillaire
Carcinome papillaire du rein
Carcinome chromophobe du rein
Oncocytome
Carcinome des tubes collecteurs de Bellini
Carcinome médullaire du rein
Carcinome avec translocation Xp11
carcinome fusiforme et tubulaire mucineux
Carcinome inclassable

Tumeurs métanéphriques

Adénome métanéphrique
Adénofibrome métanéphrique
Tumeur stromale métanéphrique

Tumeurs néphroblastiques

Restes néphrogéniques
Néphroblastome
Néphroblastome kystique partiellement différencié
Néphroblastomatose

Tumeurs neuroendocrines

Carcinoïde
Carcinome neuroendocrine
Tumeur primitive neuroectodermique
Neuroblastome
phéochromocytome

Tumeurs à cellules germinales

Tératome
Choriocarcinome

Tumeurs mésenchymateuses

Sarcome à cellules claires
Tumeur rhabdoide
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante des enfants
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioide
Tumeur à cellules interstitielles rénomédullaires
Hémangiome
Léiomyome
Lipome
Tumeur à cellules juxta-glomérulaire
Tumeur fibreuses solitaires

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

Tumeur mixte épithéliale et stromale
Néphrome kystique
Sarcome synovial

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

Lymphome
Plasmocytome
Leucémie

Tumeurs métastatiques

Tumeur carcinoïde

Tumeurs neuroendocrines

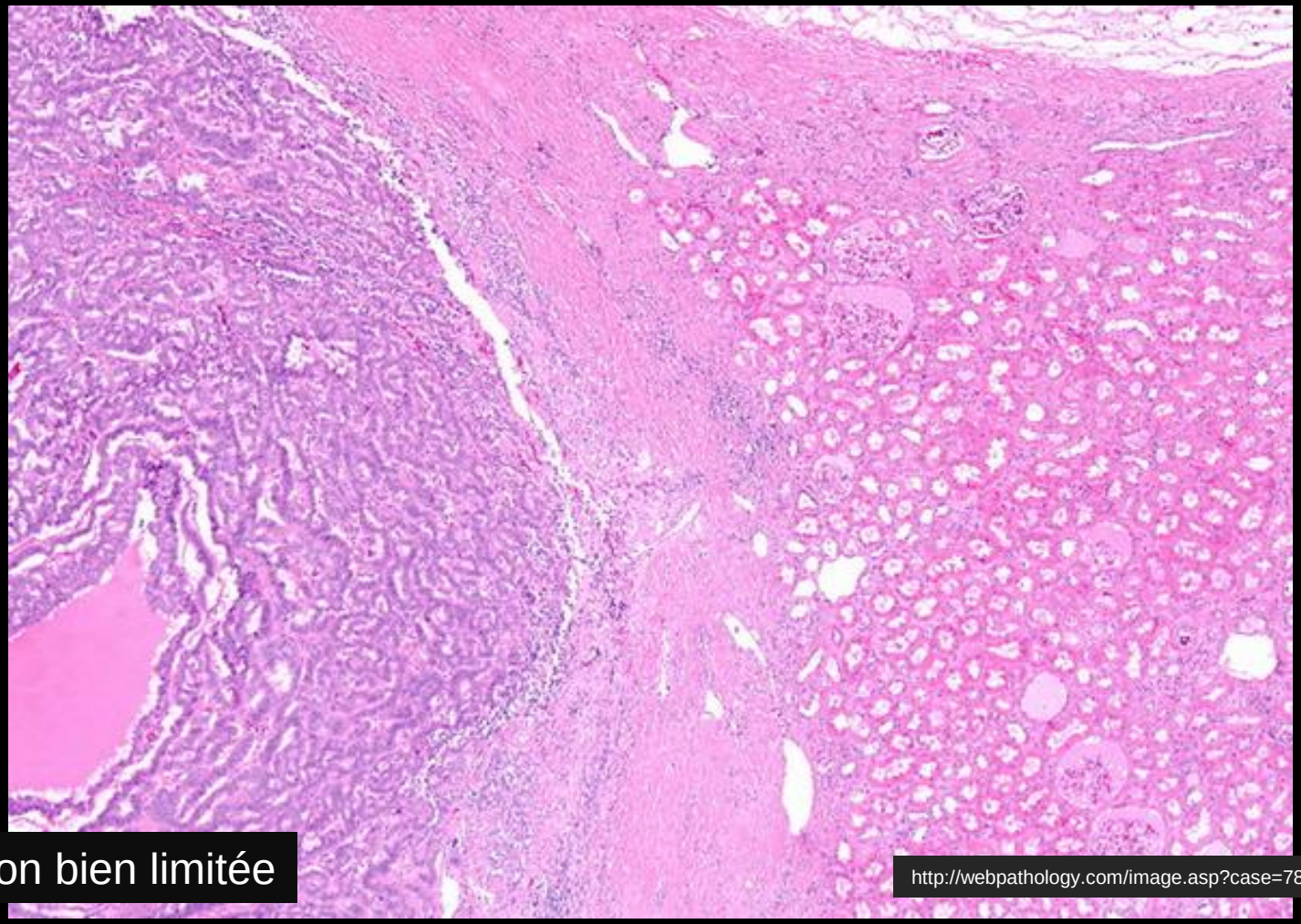
- Tumeur extrêmement rare (<100cas), de bon pronostic
- Âge de survenue varie de 13 à 78 ans (moyenne = 50ans)
- SR = 1
- Survient dans 20% des cas sur des reins en fer à cheval
- Composant carcinoïde possible sur tératome rénal
- Sd carcinoïde extrêmement rare cliniquement
- Lésion unique, bien limitée, solide

Tumeur carcinoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs neuroendocrines



Lésion bien limitée

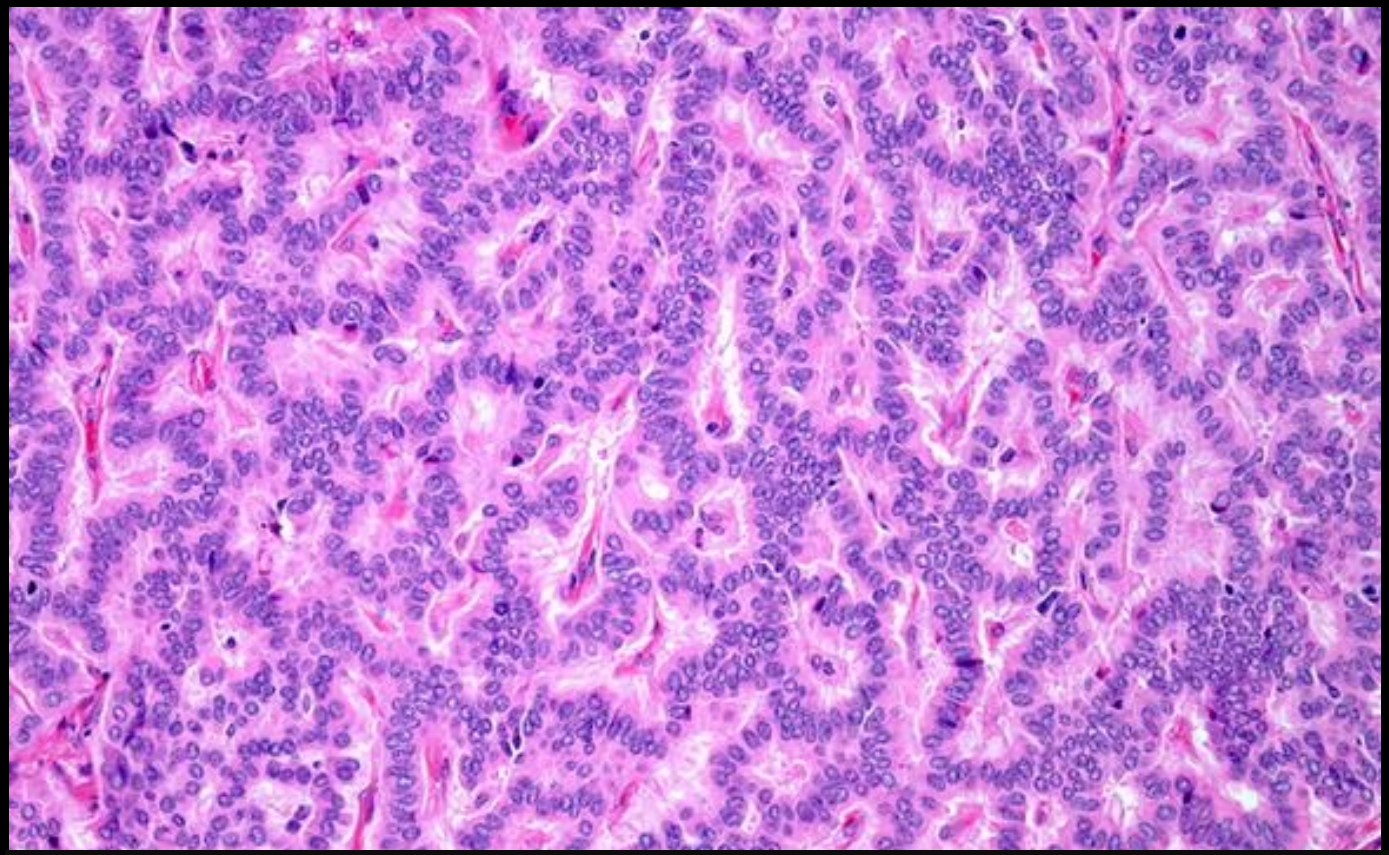
http://webpathology.com/image.asp?case=783&n=1

Tumeur carcinoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs neuroendocrines



Population cellulaire uniforme disposées en ruban
Stroma d'importance variable pouvant être œdémateux ou sclérotique

Tumeur carcinoïde

Cordons cellulaires séparés par un stroma peu développé

Tumeur carcinoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs neuroendocrines

Cordons cellulaires séparés par un abondant stroma sclérotique

Tumeur carcinoïde

- Echo :
  - Masse hyperéchogène avec halo périphérique hypoéchogène, associée à des calcifications centrales ou périphériques (26,5%)
  - Zones hypoéchogènes centrales en faveur de remaniements nécrotiques
- TDM : rehaussement hétérogène modéré; composante kystique possiblement associée

Primary Carcinoid Tumour of the Kidney: A Review of the Literature. Ayodeji O. Omiyale et al. Advances in Urology Volume 2013 (2013), Article ID 579396, 11 pages

Tumeur carcinoïde

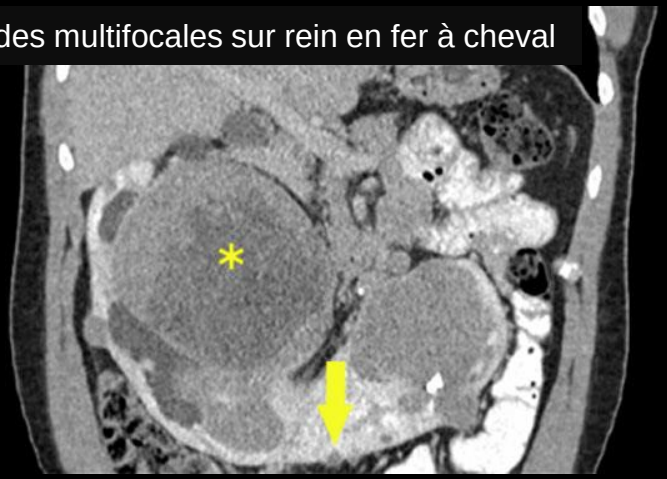
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

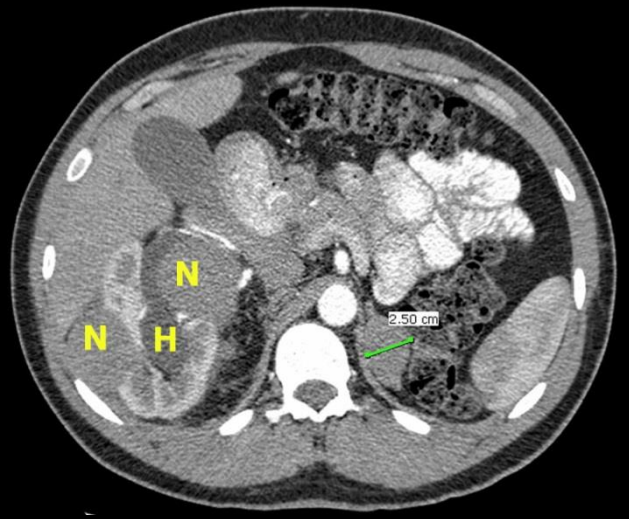
Cas n°1

Tumeurs neuroendocrines

Surgical treatment of a rare primary renal carcinoid tumor with liver metastasis
Roberto Gedaly et al. World Journal of Surgical Oncology 2008, 6:41

Tumeurs carcinoïdes multifocales sur rein en fer à cheval





Hartman MS, Mittal P, Lewis M. Multifocal renal carcinoid tumor arising in horseshoe kidney with metastases to the thyroid. Radiology Case Reports. [Online] 2006;1:31.

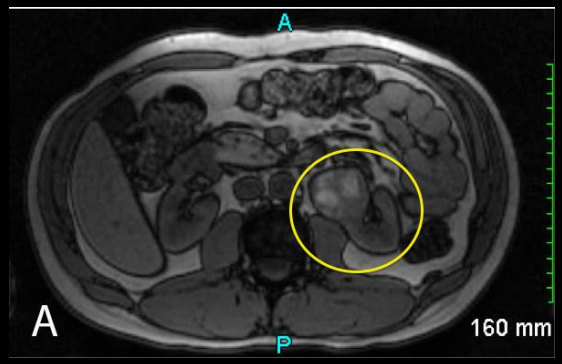
Tumeur carcinoïde

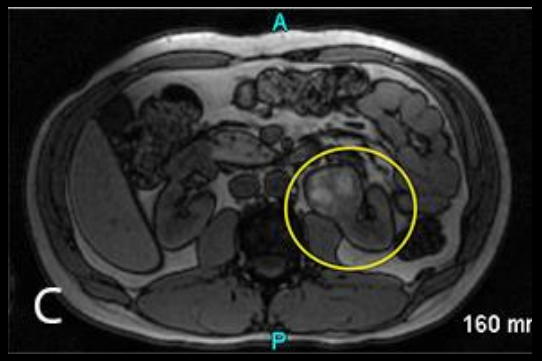
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Lamb L, Shaban W, Primary renal carcinoid tumor: A radiologic review. *Radiology Case Reports*. (Online) 2014;9(2);923.

Tumeurs neuroendocrines





Carcinome neuro-endocrine

- Tumeur très rare
- Âge moyen = 60 ans
- SR = 1
- Mauvais pronostic : 25% de survie à 1an

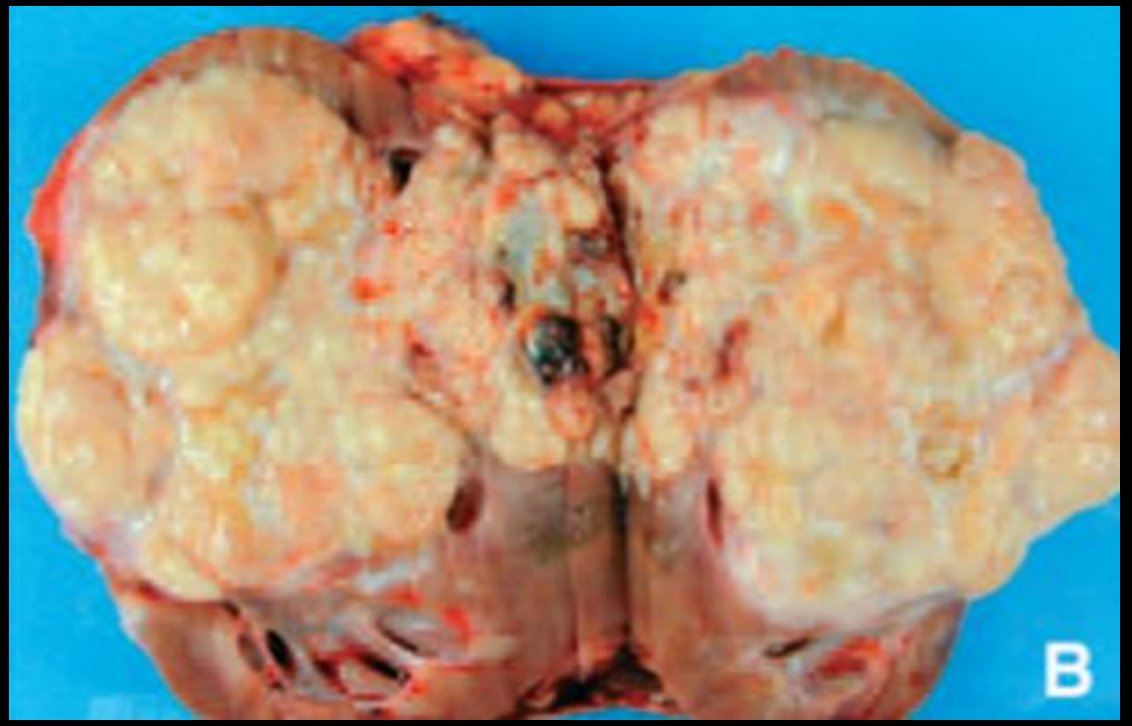
Carcinome neuro-endocrine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs neuroendocrines

- Tumeur se développant à proximité des cavités pyélo-calicielles
- Masse nécrotique, extension veineuse et dans le sinus rénal possible



Tumeurs du rein de l'adulte. O.Hélénon et al. EMC 34-117-A-10

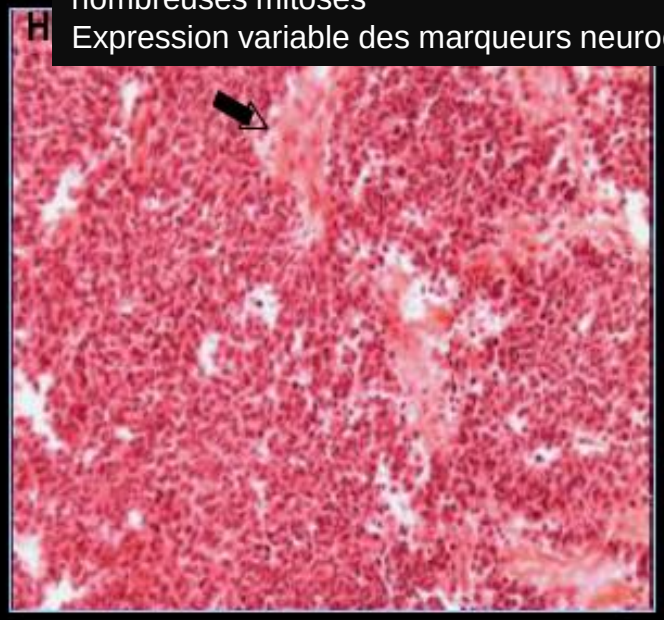
Carcinome neuro-endocrine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

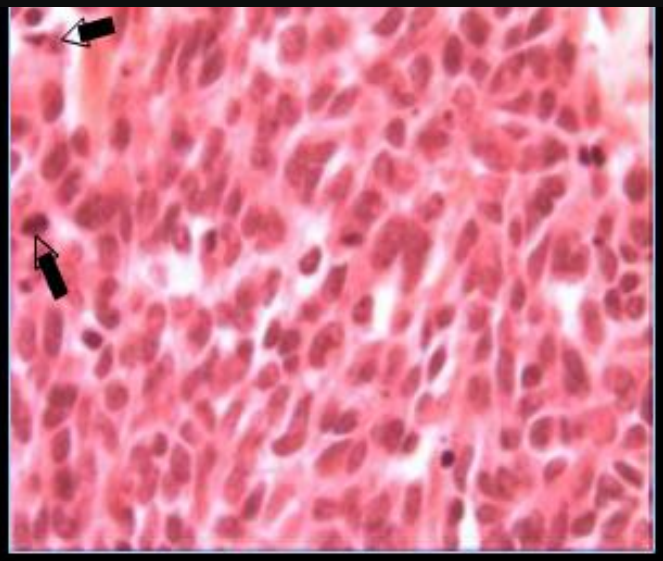
Microscopie

Tumeurs neuroendocrines

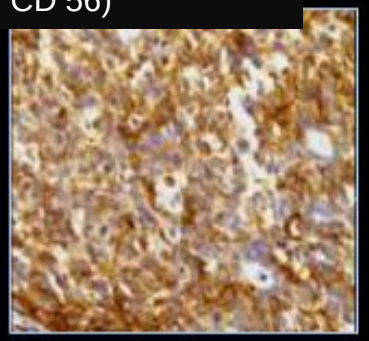
Lobules séparés par un stroma fin, cellules rondes, au noyau hyperchromatique, cytoplasme peu visible, nombreuses mitoses
Expression variable des marqueurs neuroendocrines (Chromogranine A, Synaptophysine, CD 56)



Organisation en massifs séparés par un fin stroma hypervasculaire (flèche).



Prolifération de cellules ovalaires, mal limitées, chromatine fine. Présence de mitoses (flèches).



Expression des marqueurs neuro-endocrines: Chromogranine+ Marquage cytoplasmique des grains sécrétoires.

Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

Carcinome neuro-endocrine

Cas n°1

TDM sans et avec injection (temps artériel et néphrographique):

Lésion cortico-médullaire de 5 cm du rein droit infiltrante, mal limitée, spontanément hyperdense (flèches blanches).
Rehaussement modéré, thrombus dans la veine rénale (flèche noire).

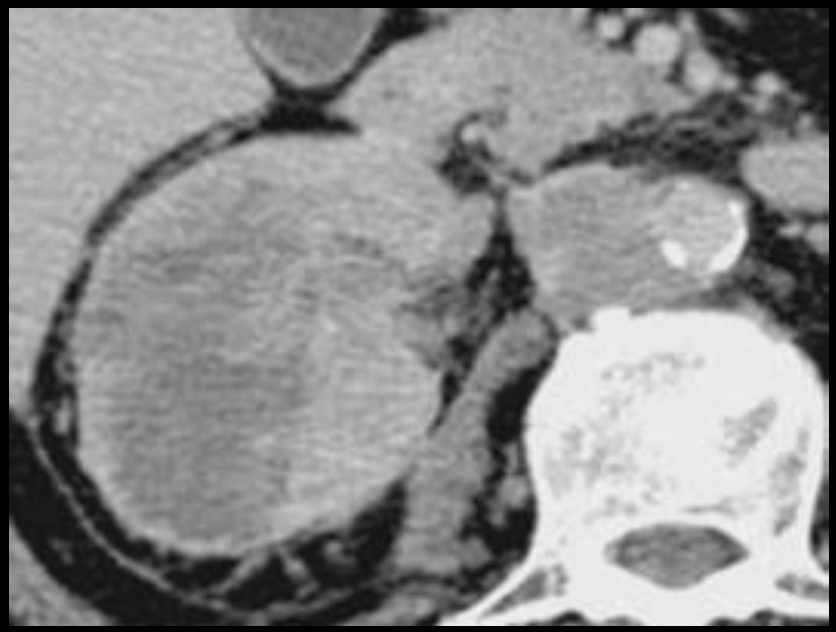
Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

Carcinome neuro-endocrine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs neuroendocrines



Tumeurs du rein de l'adulte. O.Hélénon et al. EMC 34-117-A-10

Tumeur primitive neuroectodermique

- Tumeur agressive découverte à un stade avancé +/- métastatique
- Même famille que le sarcome d'Ewing avec translocation caractéristique t(11;22) (gène EWS et oncogène de la famille ETS)
- Adulte jeune : âge moyen = 27ans
- Prédominance masculine

Tumeur primitive neuroectodermique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs neuroendocrines

- Tumeur de taille variable (4-30 cm) (moyenne de 6.4 cm), le plus souvent non encapsulée, nécrotique
- Plus de 50% de N+ ,
- métastases systémiques dans 1/3 des cas

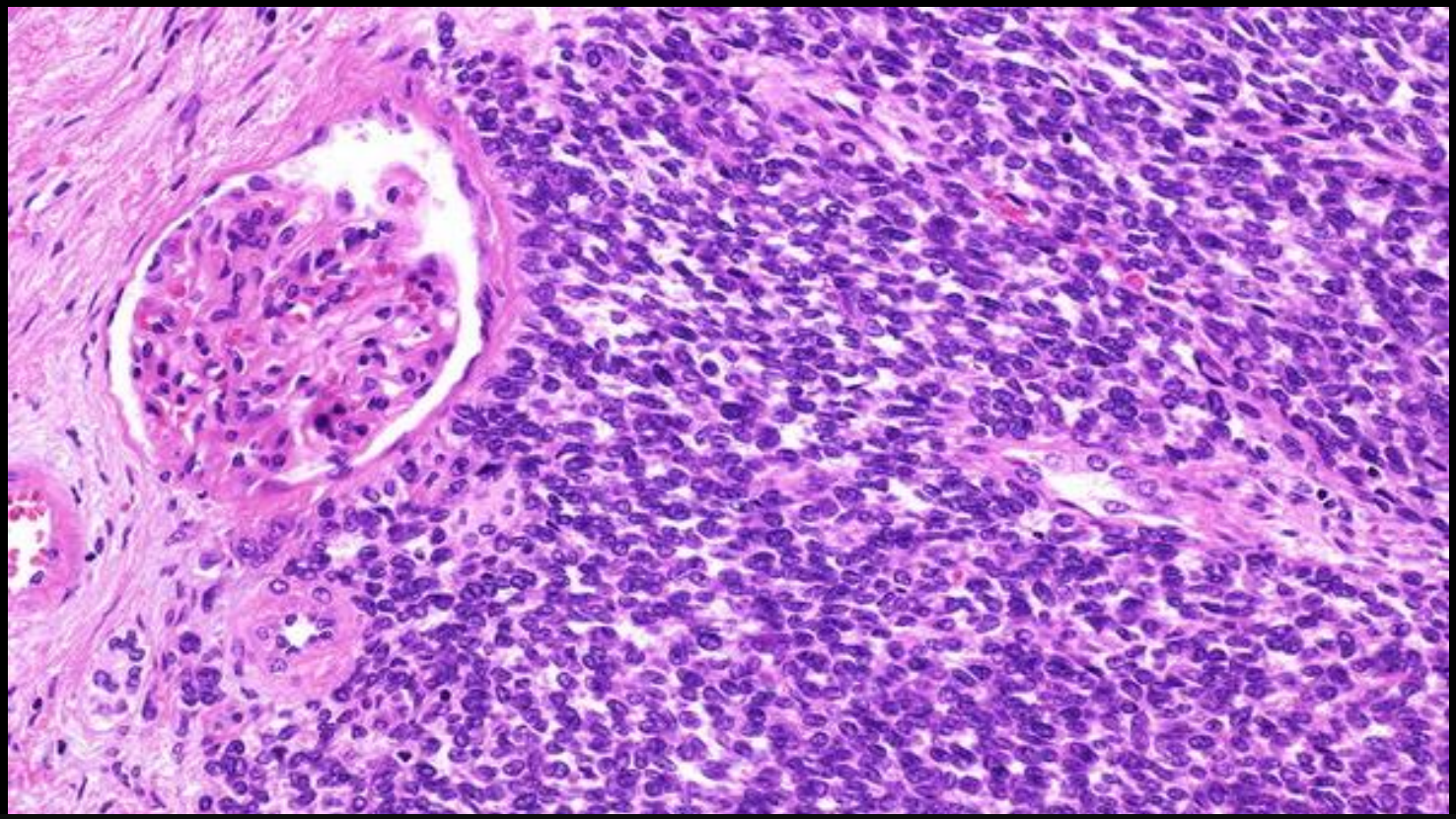
Tumeurs rares du rein. Casn°3 : carcinoide rénal. X.Leroy. Annales de pathologies (2014)34,145-148

Tumeur primitive neuroectodermique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs neuroendocrines



- Prolifération cordonale ou tubulaire de petites cellules aux noyaux ovoïdes, réguliers à la chromatine sombre et dense, ayant une activité mitotique faible, présentant une argyrophilie, au sein d'un stroma richement vascularisé
- Nécrose et invasion vasculaire fréquentes

Tumeur primitive neuroectodermique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs neuroendocrines

Envahissement du sinus rénal

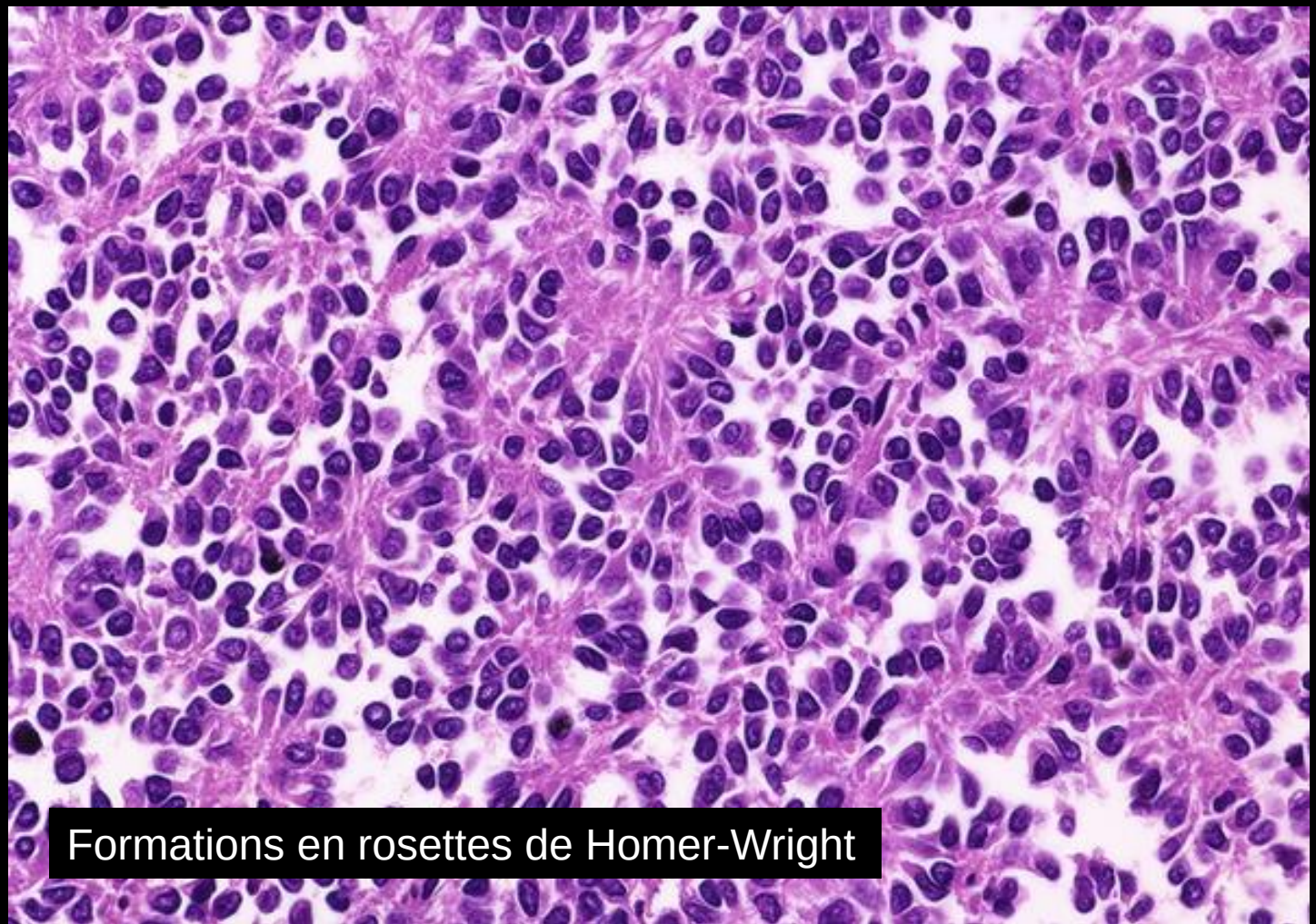
http://webpathology.com/image.asp?case=783&n=13

Tumeur primitive neuroectodermique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs neuroendocrines



Formations en rosettes de Homer-Wright

Tumeur primitive neuroectodermique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs neuroendocrines

Volumineuse masse hétérogène avec remaniements nécrotico-hémorragiques très fréquents

TDM après injection (temps tardif):

Volumineuse tumeur de 14 cm, à développement exorénal antérieur, hétérogène avec des zones hypodenses d'allure nécrotique. Infiltration du sinus et de la graisse péri rénale (flèches).

Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

Tumeur primitive neuroectodermique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs neuroendocrines

Patiente de 29ans

Tumeurs rénales sporadiques de l'adulte jeune : corrélations radio-pathologiques chez 17 patients A. Martin et al. PE SFR 2008

Classification OMS 2004

Tumeurs à cellules rénales
Carcinome à cellules claires
Carcinome kystique multiloculaire à cellules rénales
Adénome papillaire
Carcinome papillaire du rein
Carcinome chromophobe du rein
Oncocytome
Carcinome des tubes collecteurs de Bellini
Carcinome médullaire du rein
Carcinome avec translocation Xp11
carcinome fusiforme et tubulaire mucineux
Carcinome inclassable

Tumeurs métanéphriques
Adénome métanéphrique
Adénofibrome métanéphrique
Tumeur stromale métanéphrique

Tumeurs néphroblastiques
Restes néphrogéniques
Néphroblastome
Néphroblastome kystique partiellement différencié
Néphroblastomatose

Tumeurs neuroendocrines
Carcinoïde
Carcinome neuroendocrine
Tumeur primitive neuroectodermique
Neuroblastome
phéochromocytome

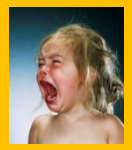
Tumeurs à cellules germinales
Tératome
Choriocarcinome

Tumeurs mésenchymateuses
Sarcome à cellules claires
Tumeur rhabdoide
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante des enfants
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioide
Tumeur à cellules interstitielles rénomédullaires
Hémangiome
Léiomyome
Lipome
Tumeur à cellules juxta-glomérulaire
Tumeur fibreuses solitaires

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses
Tumeur mixte épithéliale et stromale
Néphrome kystique
Sarcome synovial

Tumeur hématopoïétiques et lymphoïdes
Lymphome
Plasmocytome
Leucémie

Tumeurs métastatiques



Tératome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs à cellules germinales

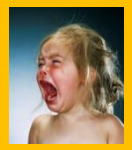
- Tumeur extrêmement rare (~ 20 cas décrits depuis 1934 …)
- Age moyen : 17ans; médiane = 3ans
- SR = 1,4/1
- 75% de forme immature
- Développement le plus souvent le long de la ligne médiane en raison de la migration des cellules germinales dont il est issu depuis leur origine dans la paroi du sac vittelin le long du mésentère dorsal

Published Reports of Intrarenal Teratomas Since 1934

Year*	Patient Sex/Age	Diagnosis	Tumor Grade
1934 (3)	M/7 wk	Prune belly syndrome, teratoma	Immature
1969 (4)	M/71 y	Malignant embryonal teratoma in duplex kidney	Immature
1973 (5)	F/5 mo	Teratoma	Immature
1976 (6)	M/40 y	Cystic teratoma with carcinoid tumor	Immature
1978 (7)	NA†/10 wk	Teratoma	Immature
1979 (8)	F/‡	Teratoma in horseshoe kidney, oligodactyly-like syndrome	Immature
1980 (9)	F/15 mo	Multiple cystic teratoma with renal dysplasia	Mature
1980 (10)	F/59 y	Cystic teratoma in horseshoe kidney	Mature
1983 (11)	M/31 y	Cystic teratoma	Mature
1984 (12)	M/3 mo	Teratoma	Immature
1987 (13)	F/3 mo	Teratoma	Immature
1990 (14)	M/2 mo	Teratoma	Immature
1991 (15)	F/25 y	Teratoma	Immature
1997 (16)	M/23 y	Teratoma with carcinoid tumor, horseshoe kidney	Immature
2000 (17)	F/34 mo	Mixed immature teratoma and yolk sac tumor	Immature
2001 (18)	F/3 y	Mature teratoma and synchronous malignant neuroepithelial tumor of the ipsilateral adrenal gland	Mature
2001 (2)	M/6 y	Mature cystic teratoma	Mature
2002 (19)	F/30 y	Mature teratoma with carcinoid tumor	Immature
2003 (20)	F/2 mo	Mature cystic teratoma	Immature
2004 (21)	F/39 y	Mature teratoma with carcinoid tumor	Immature

*Numbers in parentheses indicate reference numbers.
†NA = not available.
‡Patient died at birth.

Intrarenal Teratoma. *David J. Choi et al. RadioGraphics 2005; 25:481–485*



Tératome

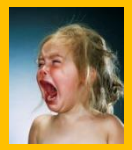
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs à cellules germinales

Couronne graisseuse jaune-orangée entourant un centre grisâtre friable contenant des phanères

Intrarenal Teratoma. *David J. Choi et al. RadioGraphics 2005; 25:481–485*

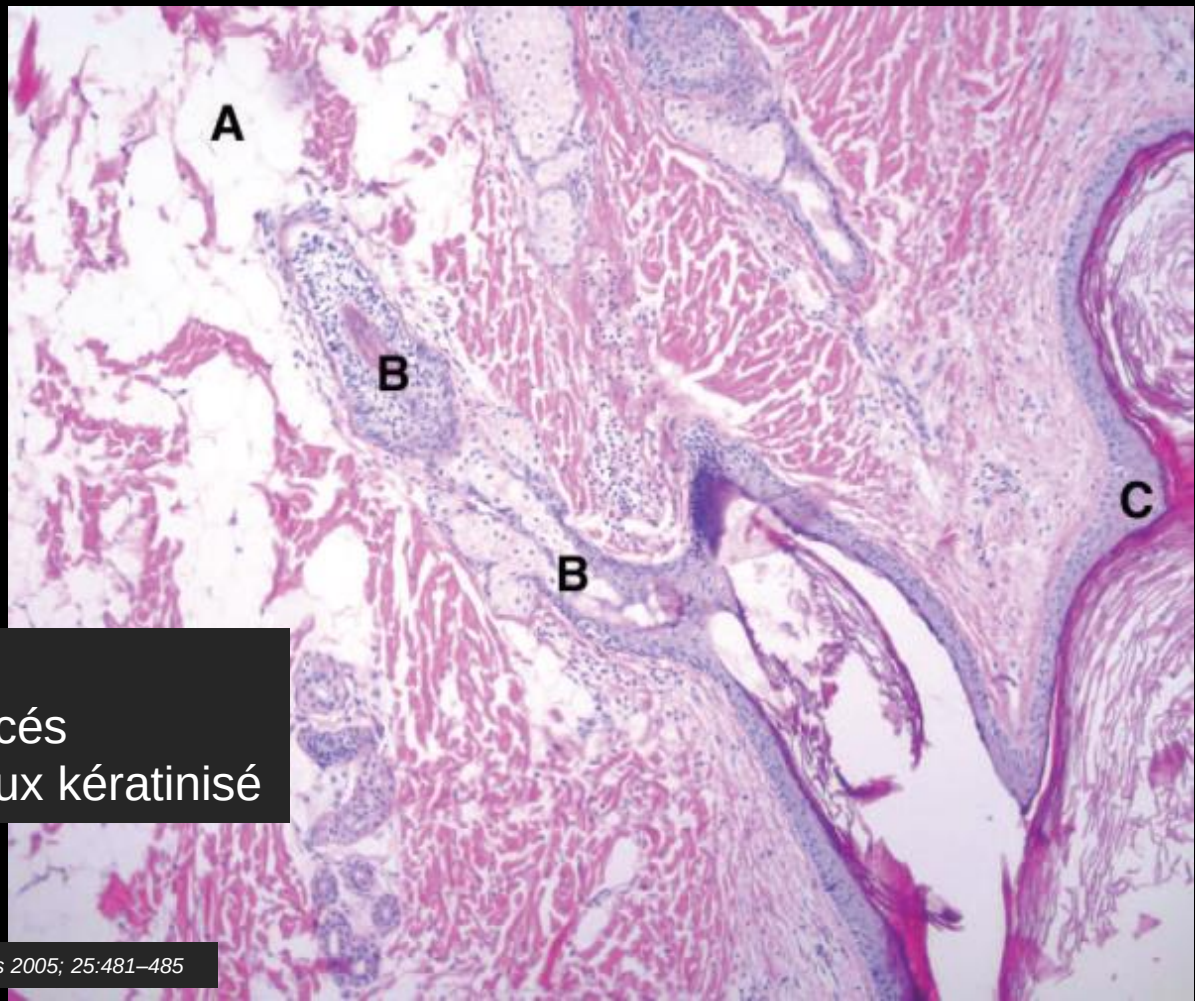


Tératome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

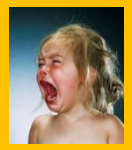
Microscopie

Tumeurs à cellules germinales



(A) : tissu adipeux
(B) : éléments pilo-sébacés
(C) : épithélium squameux kératinisé

Intrarenal Teratoma. *David J. Choi et al. RadioGraphics 2005; 25:481–485*



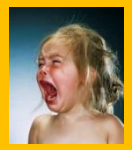
Tératome

Tumeurs à cellules germinales

- Lésion hétérogène solide ou mixte, présentant un contingent graisseux hyperéchogène et des calcifications

Fillette de 4ans, découverte fortuite d'une masse abdominale

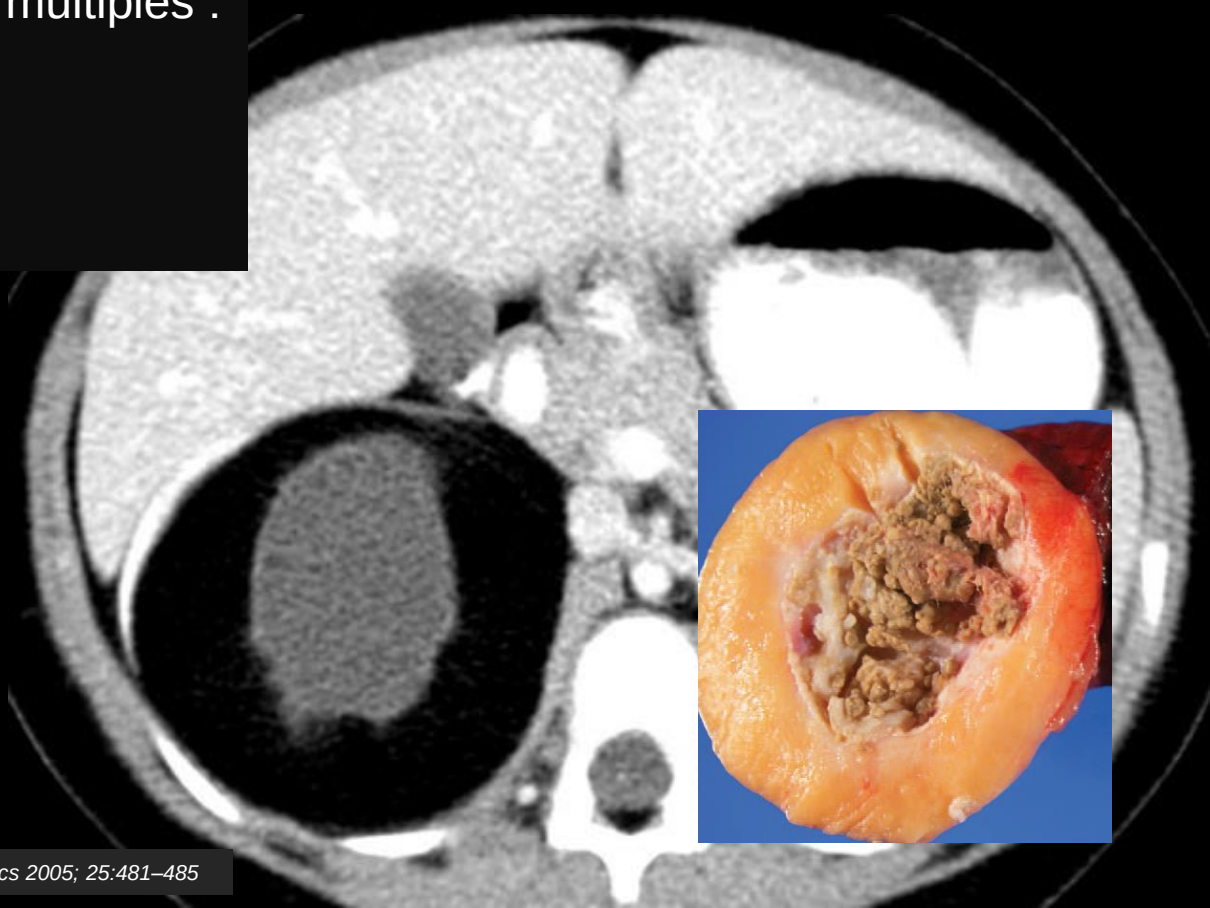
Intrarenal Teratoma. *David J. Choi et al. RadioGraphics 2005; 25:481–485*



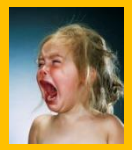
Tératome

Tumeurs à cellules germinales

- Lésion à contingent multiples :
- Tissulaire
- Graisseux
- Liquidien
- calcifications



Intrarenal Teratoma. *David J. Choi et al. RadioGraphics 2005; 25:481–485*



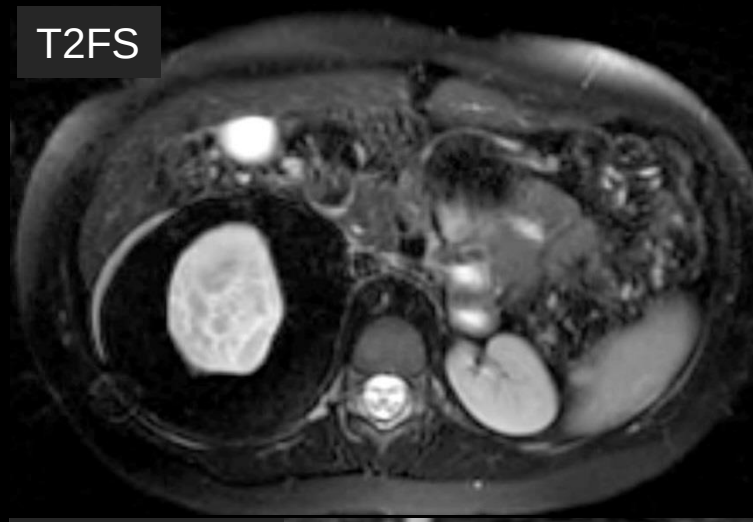
Tératome

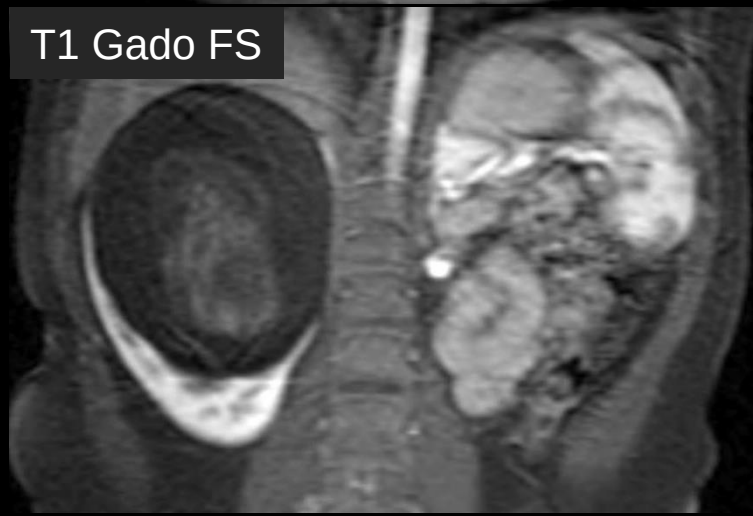
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

IRM

Tumeurs à cellules germinales

- Contingent graisseux : annulé par séquence en saturation de graisse
- Contingent tissulaire en :
  - Hypo T1
  - Hyper T2 tissulaire
  - Absence de rehaussement





Intrarenal Teratoma. *David J. Choi et al. RadioGraphics 2005; 25:481–485*

Classification OMS 2004

Tumeurs à cellules rénales
Carcinome à cellules claires
Carcinome kystique multiloculaire à cellules rénales
Adénome papillaire
Carcinome papillaire du rein
Carcinome chromophobe du rein
Oncocytome
Carcinome des tubes collecteurs de Bellini
Carcinome médullaire du rein
Carcinome avec translocation Xp11
carcinome fusiforme et tubulaire mucineux
Carcinome inclassable

Tumeurs métanéphriques
Adénome métanéphrique
Adénofibrome métanéphrique
Tumeur stromale métanéphrique

Tumeurs néphroblastiques
Restes néphrogéniques
Néphroblastome
Néphroblastome kystique partiellement différencié
Néphroblastomatose

Tumeurs neuroendocrines
Carcinoïde
Carcinome neuroendocrine
Tumeur primitive neuroectodermique
Neuroblastome
phéochromocytome

Tumeurs à cellules germinales
Tératome
Choriocarcinome

Tumeurs mésenchymateuses
Sarcome à cellules claires
Tumeur rhabdoide
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante des enfants
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioide
Tumeur à cellules interstitielles rénomédullaires
Hémangiome
Léiomyome
Lipome
Tumeur à cellules juxta-glomérulaire
Tumeur fibreuses solitaires

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses
Tumeur mixte épithéliale et stromale
Néphrome kystique
Sarcome synovial

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes
Lymphome
Plasmocytome
Leucémie

Tumeurs métastatiques

Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

- Individualisé en 1978 du fait de son plus mauvais pronostic et de sa propension aux métastases osseuses
- Lésion maligne rare : 5% des tumeurs rénales de l'enfant
- Âge moyen = 36mois
- Prédominance masculine : SR = 1/2

- Le sarcome à cellules claires est une lésion agressive, souvent volumineuse au diagnostic (diamètre moyen = 11cm) s'accompagnant de métastases osseuses dans plus de la moitié des cas

- Contrairement au Wilms, non associé à des restes néphrogéniques intralobaires ou à une dysplasie, pas de contexte familial ou de syndrome associé

- La survie globale est d'environ 60 % après chirurgie et chimiothérapie

Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant. P. Devred et al. Encyclopédie Médico-Chirurgicale 34-117-A-20 (2004)

Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

- Tumeur bien limitée, irrégulière, non multinodulaire, volumineuse (2 à 24 cm, moyenne 11 cm et de 500 à 600 g), unique déformant ou détruisant le rein, centrée sur la médullaire rénale, souvent dense, parfois molle, grise, mucoïde parfois extensivement kystique et pouvant donc être confondue avec un néphrome multikystique, absence d'extension botryoïde dans le bassinet, invasion de la veine rénale dans 5%

- Plages de nécroses et remaniements hémorragiques dans 70% des cas

Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

Lésion volumineuse, bien limitée, à surface lisse

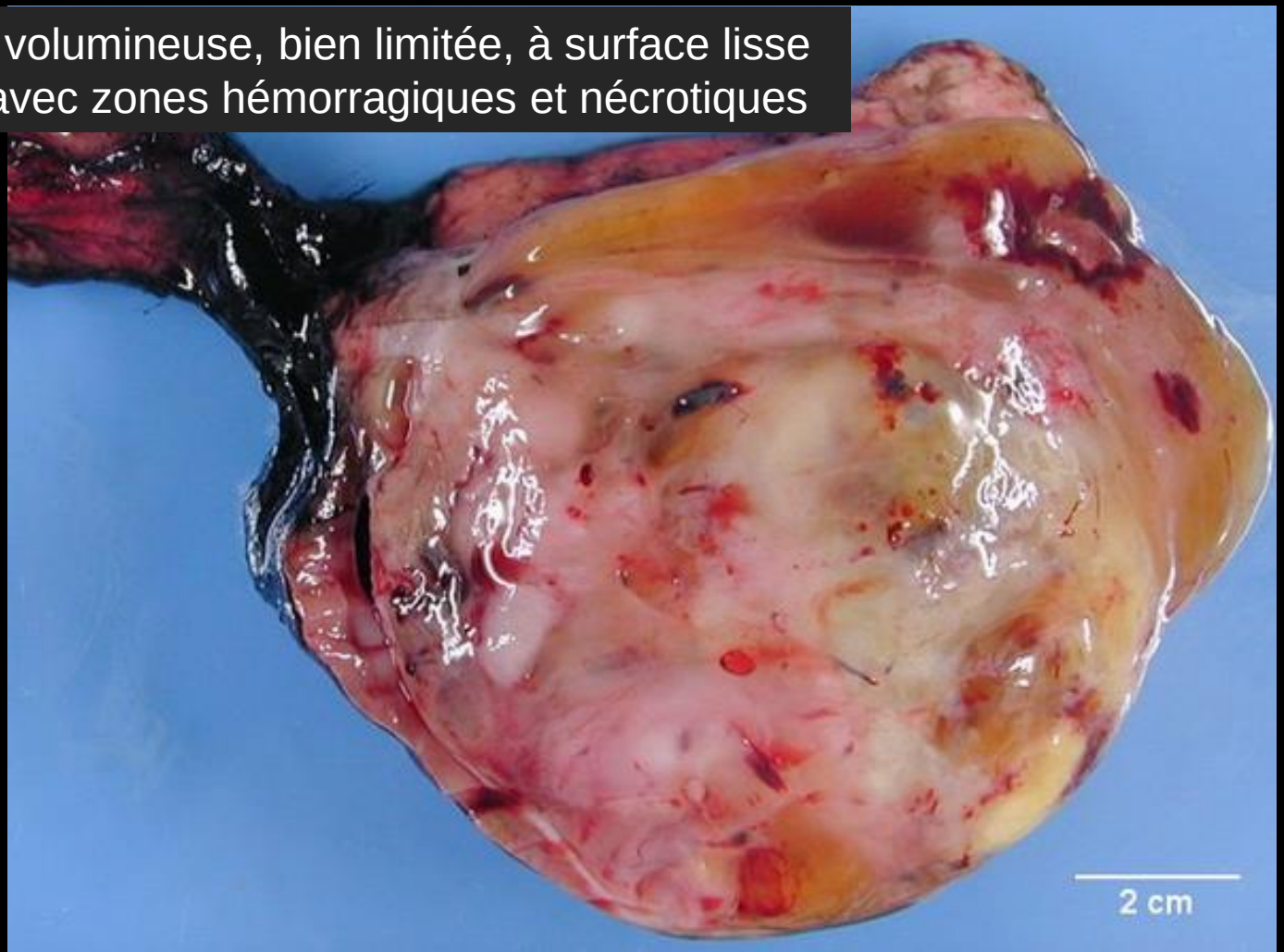
Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

Lésion volumineuse, bien limitée, à surface lisse rosée avec zones hémorragiques et nécrotiques

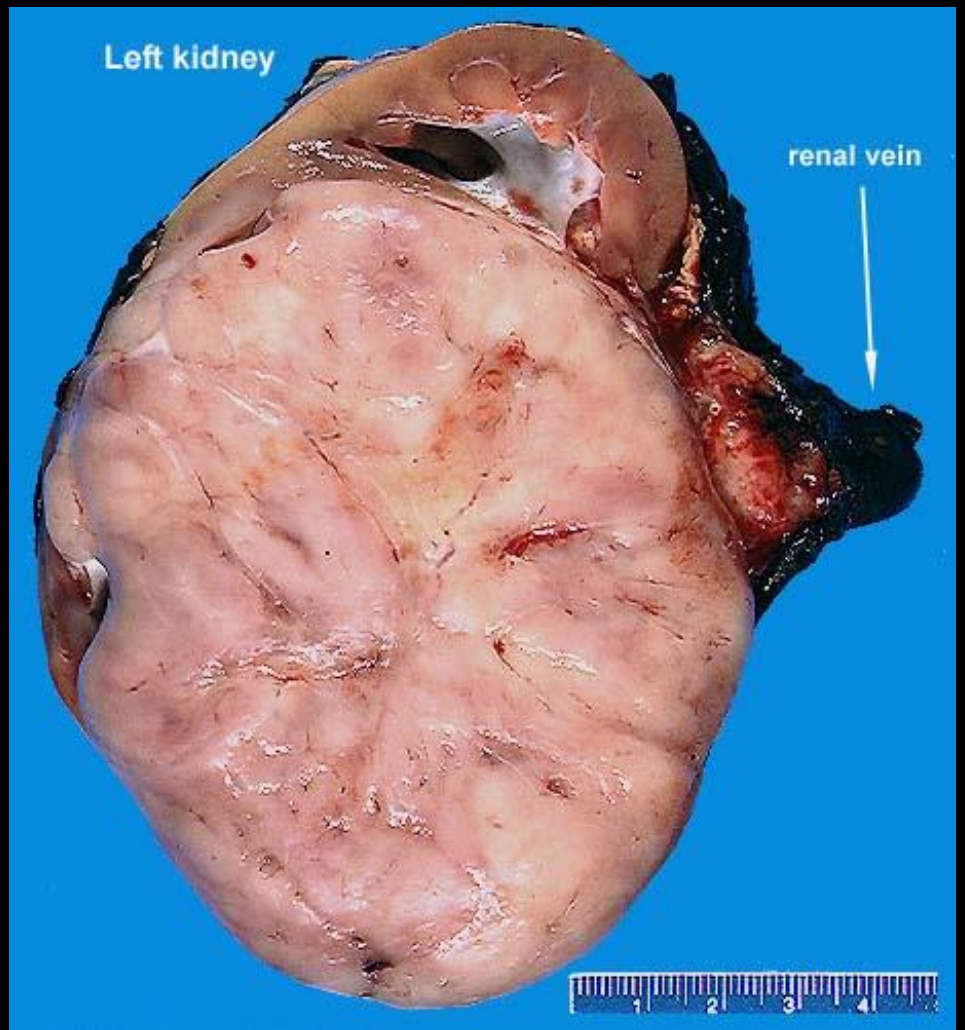


Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

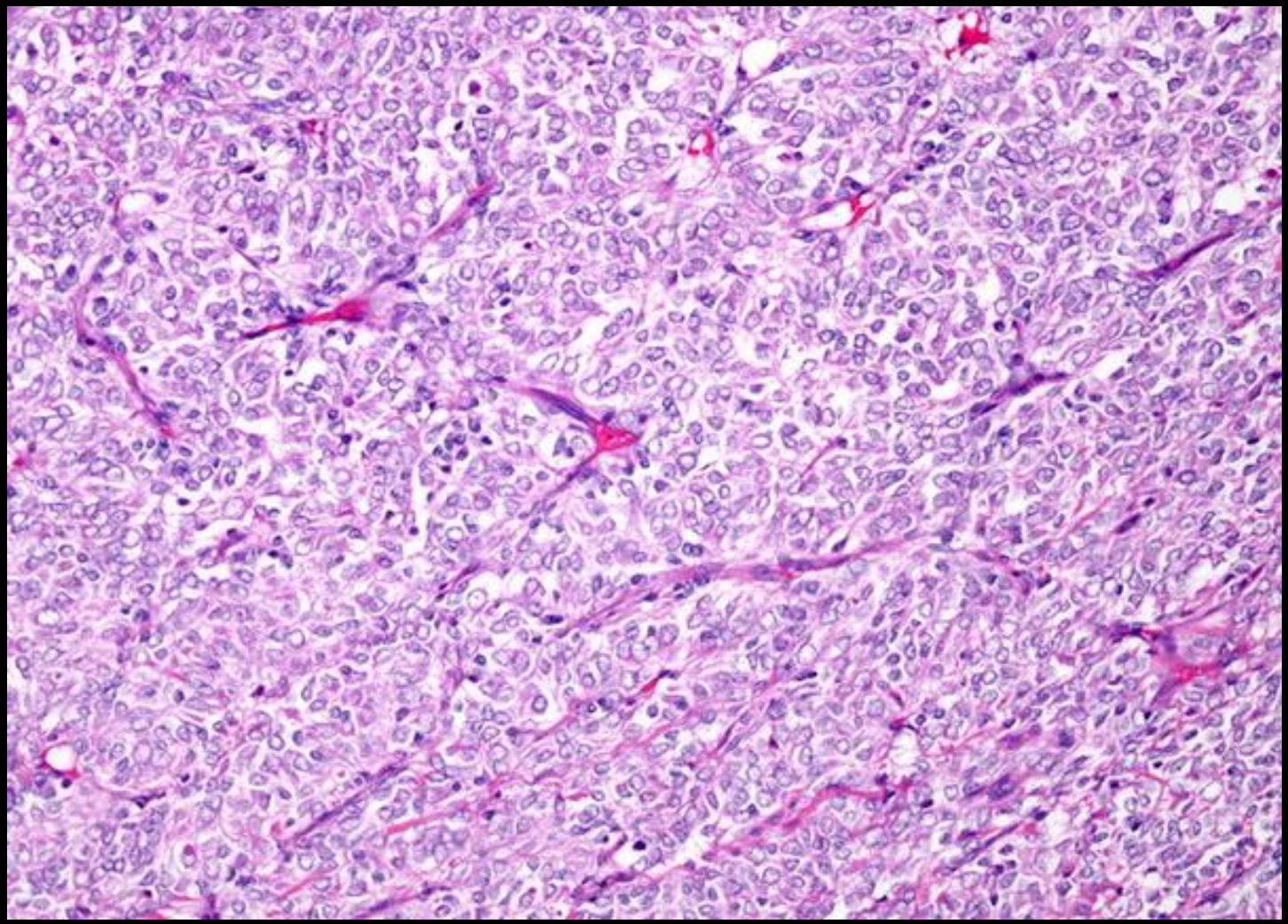
- Tumeur indifférenciée avec matrice extracellulaire abondante avec agencement en nids, cordons séparés par des septa fibrovasculaires réguliers, formés de cellules dodues, ovoïdes, parfois fusiformes à noyaux uniformes et chromatine fine, poussiéreuse, pas de nucléole, possibilité d'inclusions intranucléaires, les cellules sont agencées de façon lâche, séparées par du matériel clair (mucopolysaccharides)
- Le cytoplasme est peu abondant, mal limité, clair du fait de vacuoles de MPS, éosinophile mieux limité dans les zones pseudo acinaires, pouvant imiter des cellules rhabdoïdes surtout si présence d'inclusions intracellulaires (mais pas de gros nucléoles comme dans la tumeur rhabdoïde)
- La tumeur est bien limitée, non encapsulée, des tubules rénaux / glomérules piégés peuvent prendre un aspect embryonnaire (pseudo Wilms) ou se dilater de façon marquée et imitant un néphrome multikystique (les éléments piégés sont moins nombreux que dans le néphrome mésoblastique ou tumeur rhabdoïde). L'activité mitotique est faible. Dans 90% des cas l'aspect classique est présent (prédominant ou secondaire), les aspects associés sont fréquents

Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

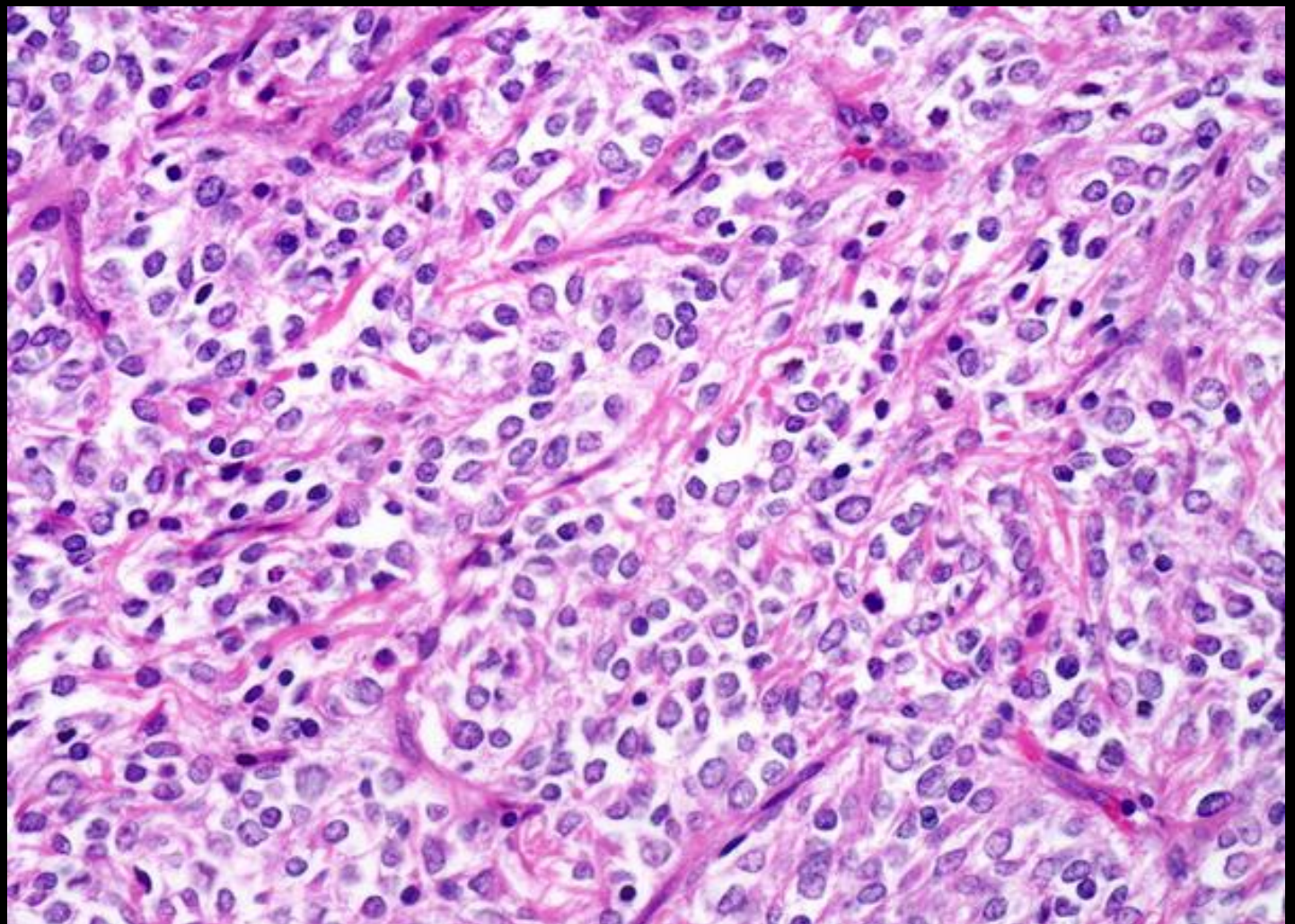


Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Sarcome à cellules claires

Tumeurs mésenchymateuses

- Volumineuse lésion hétérogène bien limitée à prédominance solide avec possibles contingents kystiques
- Envahissement extra-capsulaire dans 70% des cas
- Faible extension à la veine rénale (5%)

Neoplasms of the Renal Medulla: Radiologic- Pathologic Correlation. Srinivasa R. Prasad et al. RadioGraphics 2005; 25:369–380

Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses

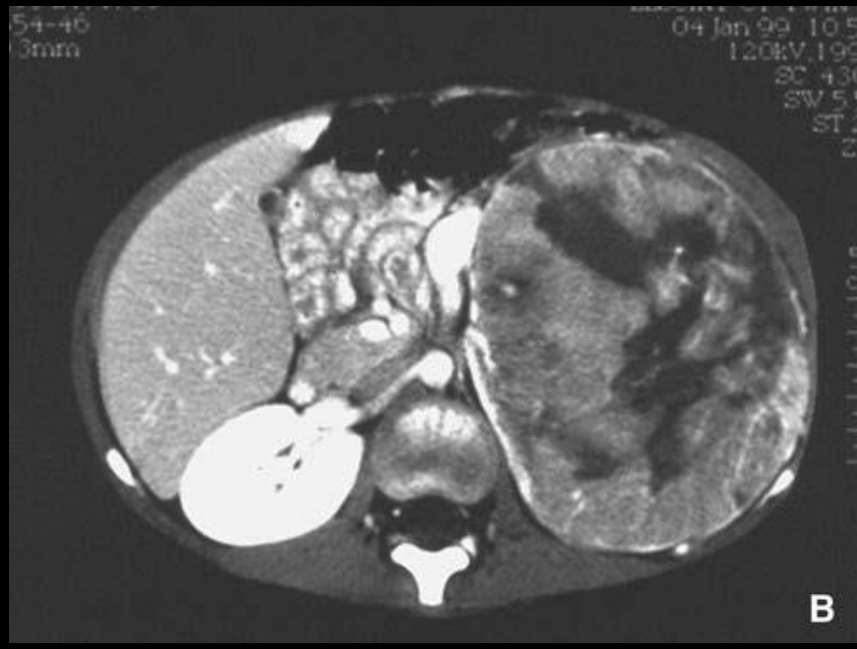
http://www.ultrasoundcases.info/Slide-View.aspx?cat=470&case=2041

Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs mésenchymateuses



Garçon de 12 ans, présentant une hématurie.
A. Découverte, en échographie, d'une masse rénale volumineuse bien limitée.
B. Confirmée en tomodensitométrie, sans aucune spécificité.

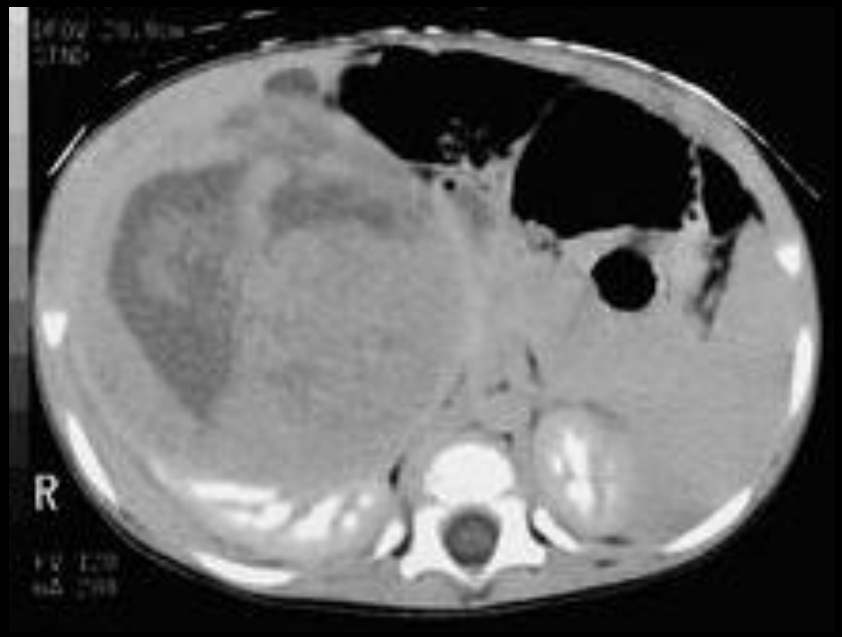
Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant. P. Devred et al. Encyclopédie Médico-Chirurgicale 34-117-A-20 (2004)

Sarcome à cellules claires

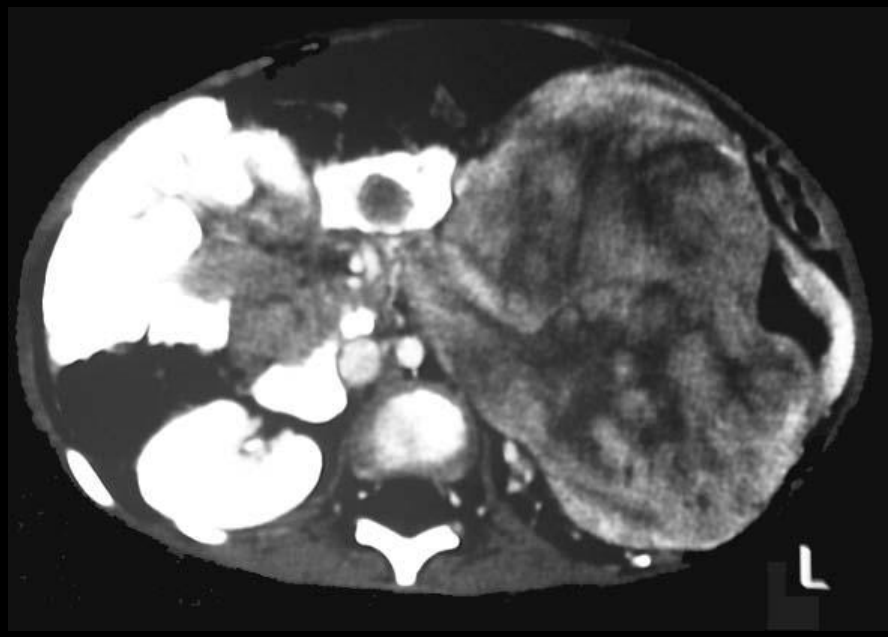
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs mésenchymateuses



http://www.mypacs.net/cases/RENAL-CLEAR-CELL-SARCOMA-1515682.html



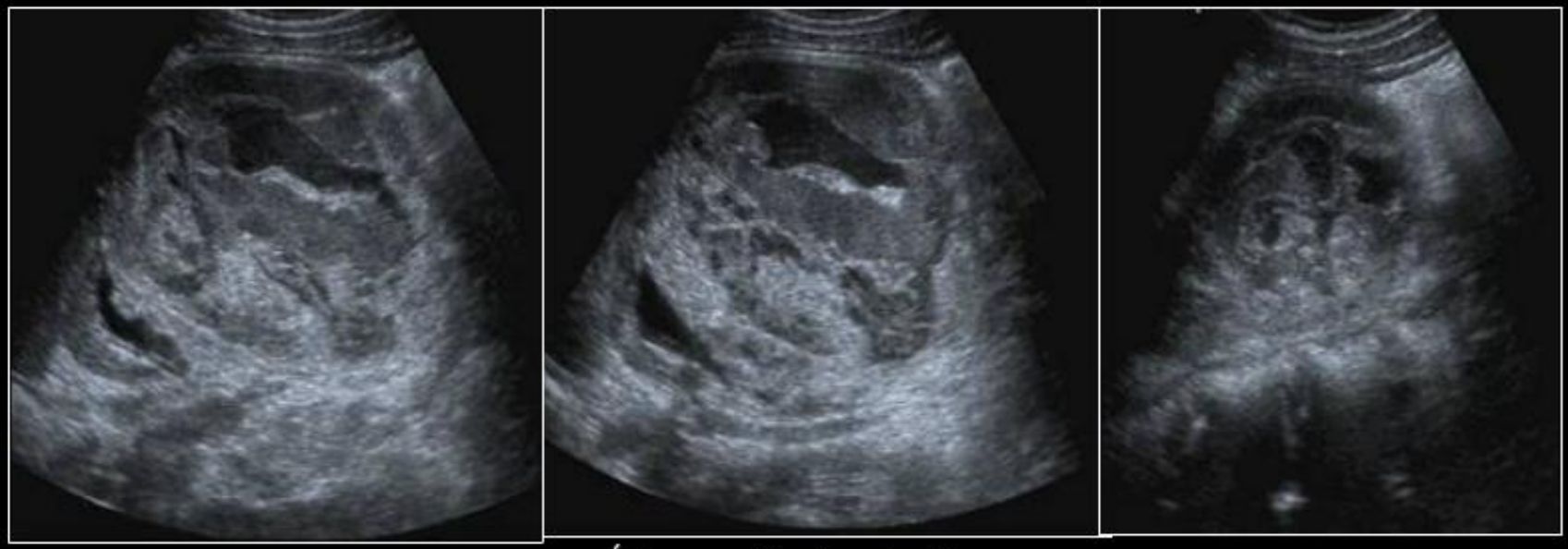
http://path.upmc.edu/cases/case201/images/image01.jpg

Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs mésenchymateuses



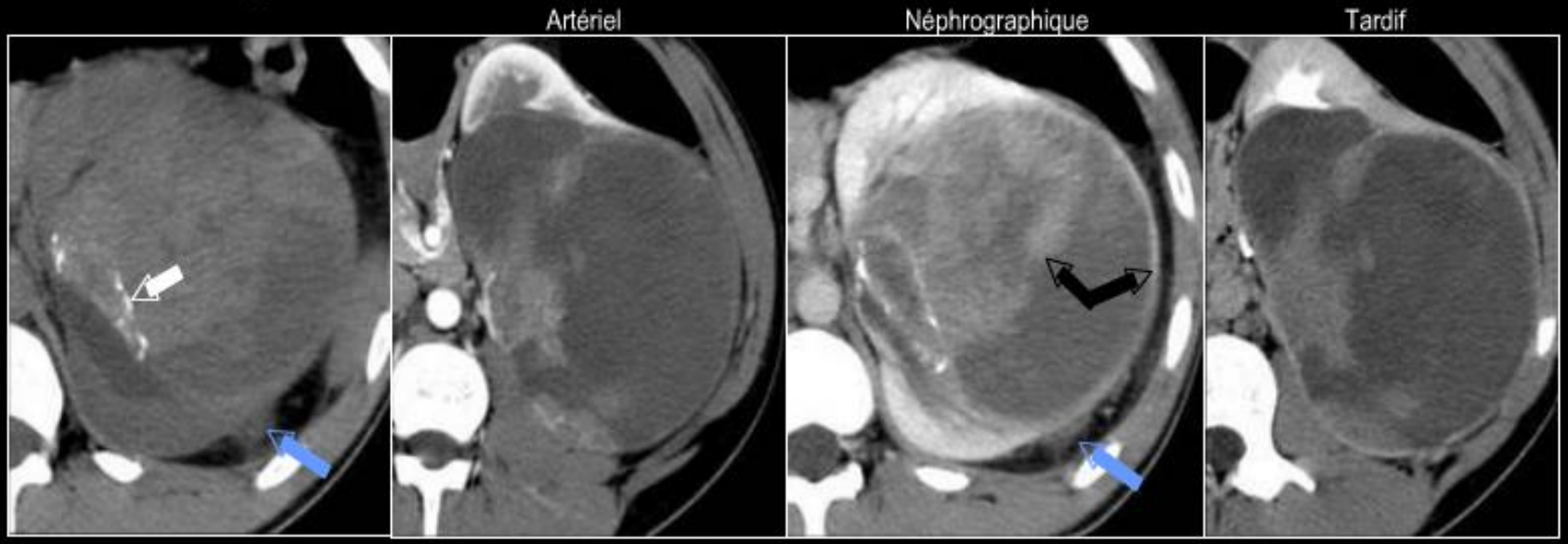
Échographie (mode B):

Volumineuse tumeur rénale médullaire, hétérogène.

Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

Sarcome à cellules claires

Cas n°4b



TDM: sans et après injection (temps artériel, néphrographique et tardif):

Masse tumorale nécrotique rénale gauche de 13 cm, hétérogène, calcifications (flèche blanche).

Prise de contraste précoce pariétale et intra lésionnelle (flèches noires).

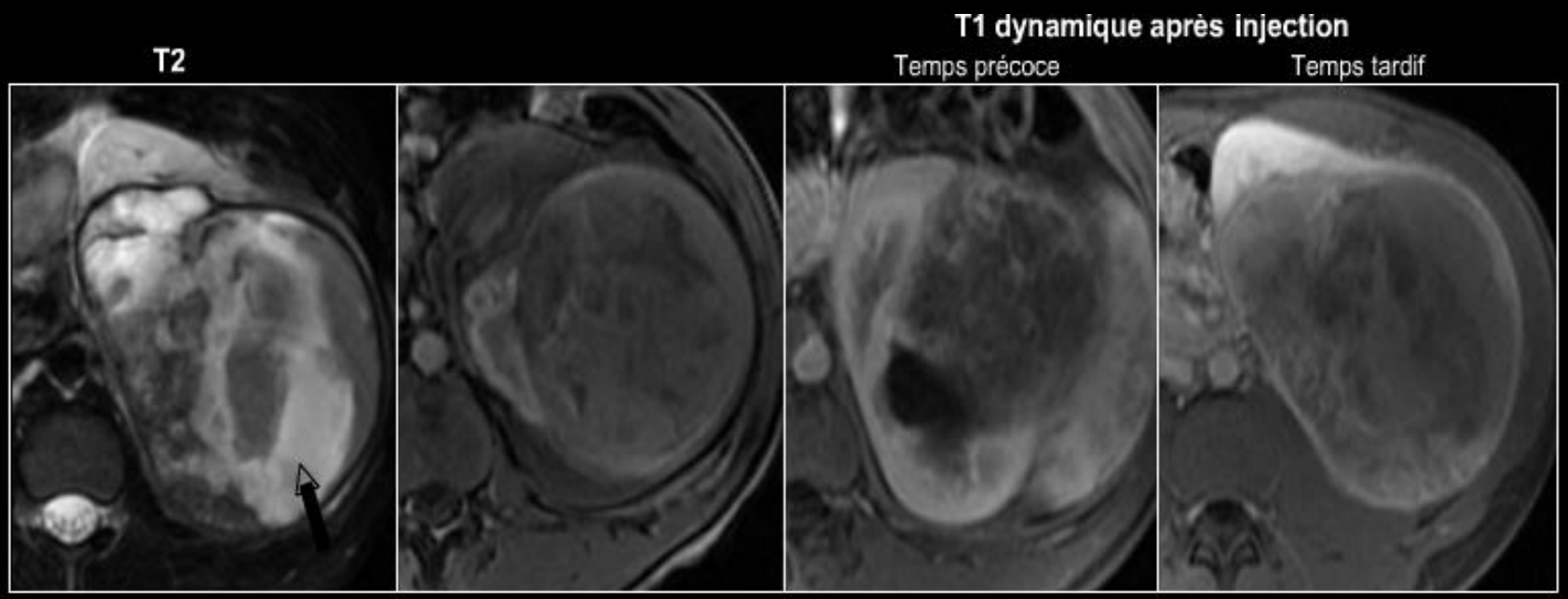
Envahissement de la graisse péri rénale (flèches bleues)

Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4t

Tumeurs mésenchymateuses



IRM: séquences axiales T2 FATSAT, T1 dynamique après injection (temps précoce, tardif):

Volumineuse masse tumorale hétérogène, bien limitée, remaniements nécrotiques (flèche noire).

Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4q

Tumeurs mésenchymateuses

Pièce de néphrectomie gauche:

Masse tumorale de 13 cm, encapsulée,remaniements nécrotico-hémorragiques (flèches).

Tumeur rhabdoide

- La tumeur rhabdoïde est une lésion rare, excessivement agressive, de très mauvais pronostic, touchant préférentiellement le nourrisson ; l'âge moyen est de 11 mois (0 à 9ans)
- 1 à 2% des tumeurs rénales malignes chez l'enfant
- Prédominance masculine : SR = 1/1,5
- 9% de forme bilatérale
- Pronostic le plus péjoratif de toutes les tumeurs rénales
- Métastases au diagnostic dans 80% des cas
- Survie à 18mois = 20%; décès dans plus de 95% des cas avant 5ans

Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant. P. Devred et al. Encyclopédie Médico-Chirurgicale 34-117-A-20 (2004)

Tumeur rhabdoide

Tumeurs mésenchymateuses

- La tumeur infiltre le parenchyme rénal plus qu'elle ne le refoule
- Le point de départ centrorénal est habituel
- Le diagnostic en est histologique
- Son appellation vient de la similitude des cellules tumorales avec les myoblastes du muscle squelettique
- L'hématurie est fréquente, mais une métastase peut être le signe d'appel
- L'association possible à une tumeur neurogliale de la fosse postérieure suggère une origine neuroectodermique

Tumeur rhabdoide

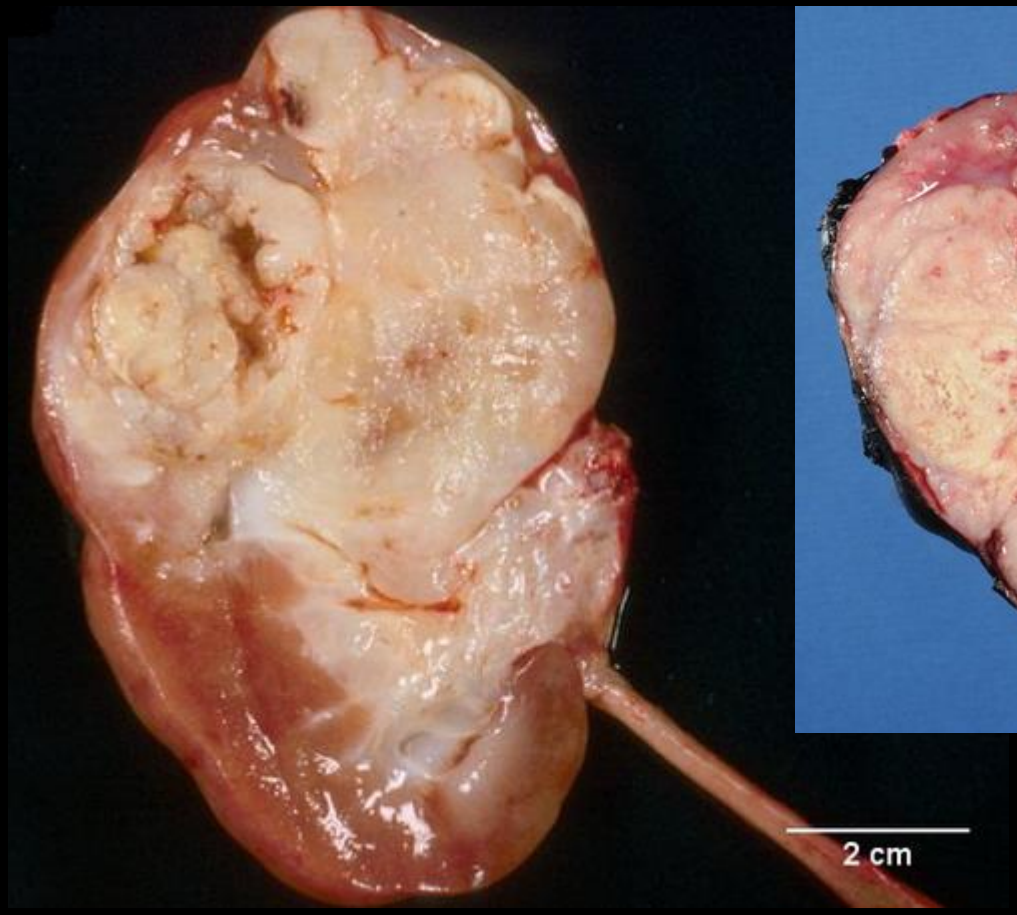
- Tumeur infiltrante massive assez bien limitée, de 3 à 17 cm (moyenne 10 cm), non encapsulée, toujours unilatérale, profondément située dans le rein avec un envahissement caractéristique de la région hilaire, molle, friable avec des remaniements nécrotiques et hémorragiques
- Nodules satellites fréquents, atteinte fréquente de la veine rénale
- Son potentiel métastatique est très élevé avec une dissémination multiviscérale (poumons, foie, SNC, os)

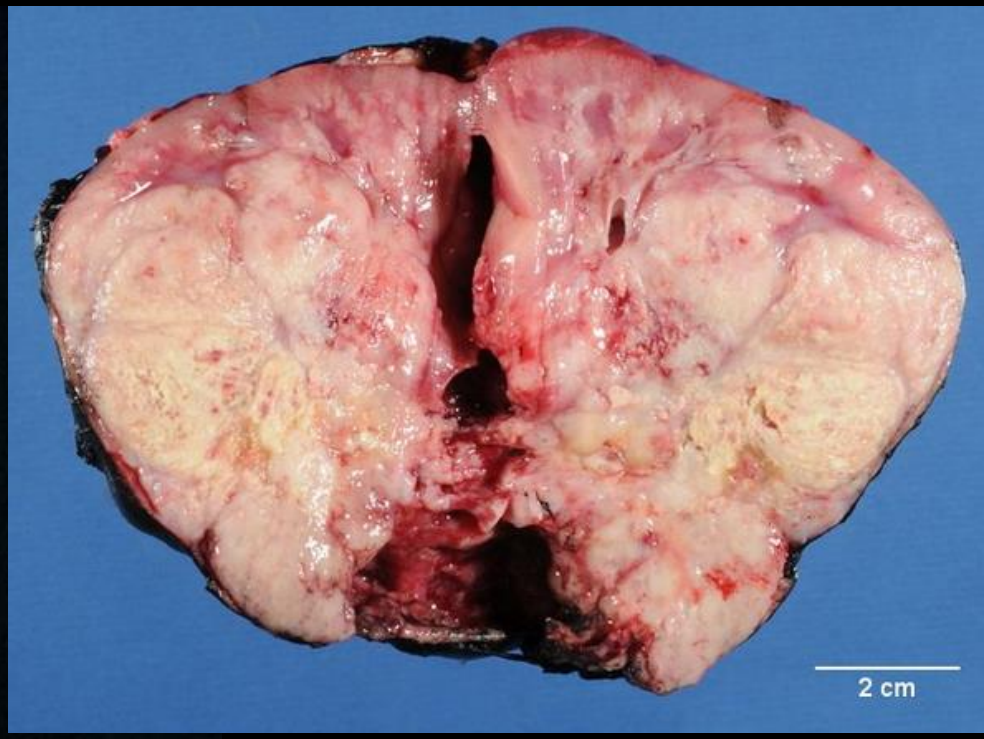
Tumeur rhabdoide

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses





Tumeur rhabdoide

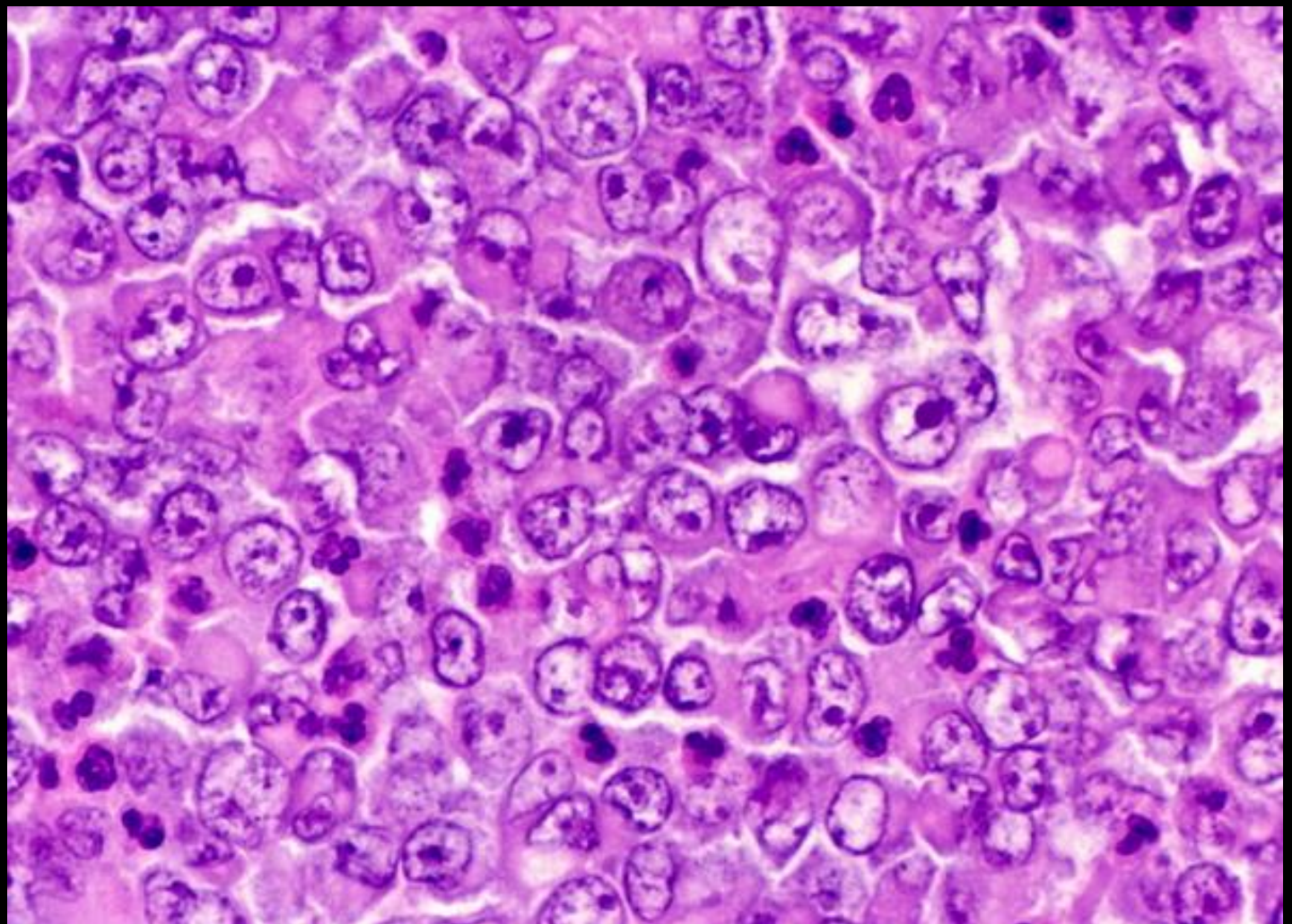
- La tumeur est monomorphe, composée typiquement de grandes cellules peu cohésives polygonales ou rondes, avec un cytoplasme éosinophile abondant renfermant de façon variable selon les champs examinés une inclusion hyaline caractéristique filamenteuse constituée en microscopie électronique de filaments intermédiaires enchevêtrés
- Les noyaux de siège central, volumineux, parfois vésiculeux ont des nucléoles bien visibles
- Les mitoses sont fréquentes

Tumeur rhabdoide

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Tumeur rhabdoide

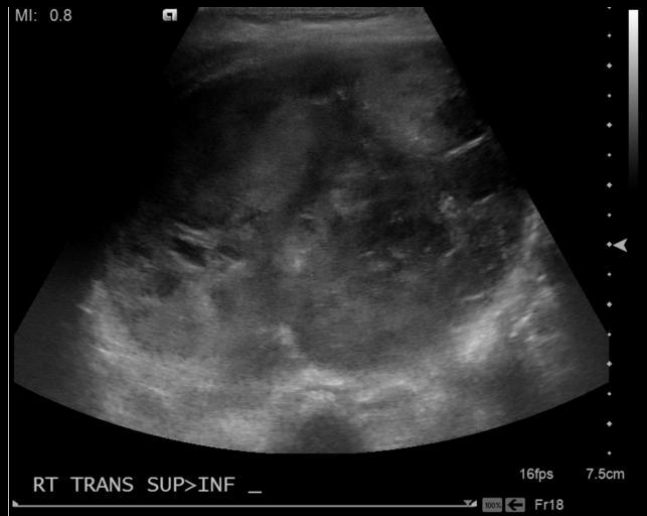
- Lésion volumineuse et hétérogène, de localisation centrale au niveau du rein
- Calcifications fréquentes (20-50%), linéaires
- Une collection sous-capsulaire en croissant (nécrose ou hémorragie) est un signe relativement caractéristique en faveur d'une tumeur rhabdoide

Tumeur rhabdoide

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses



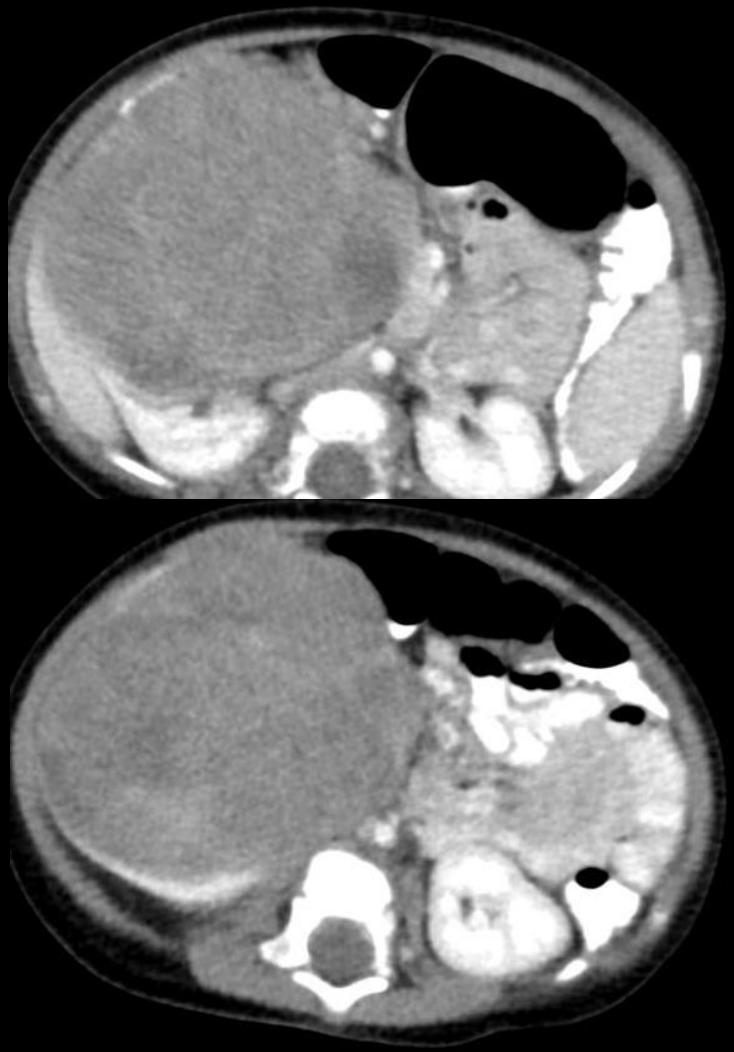
http://radiopaedia.org/cases/renal-rhabdoid-tumour

Tumeur rhabdoide

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b

Tumeurs mésenchymateuses



http://radiopaedia.org/cases/renal-rhabdoid-tumour

Tumeur rhabdoide

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs mésenchymateuses

Chylous ascites after nephrectomy without lymphadenectomy for malignant rhabdoid tumor of the kidney: A rare occurrence and literature review. Takahiro Einama et al. Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons, Vol. 14, No. 4, October-December, 2009, pp. 215-217

Tumeur rhabdoide

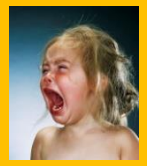
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs mésenchymateuses

Neoplasms of the Renal Medulla: Radiologic- Pathologic Correlation. Srinivasa R. Prasad et al. RadioGraphics 2005; 25:369–380

Tumeurs rhabdoides bilatérales
Collection sous-capsulaire évocatrice du diagnostic



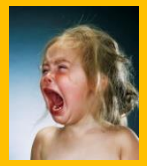
Néphrome mésoblastique congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

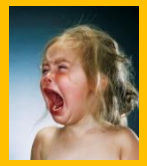
- = Tumeur de Bolande = Hamartome rénal fœtal
- Tumeur rénale solide la plus fréquente avant 3mois
- 3% des tumeurs de l'enfant
- Décrit pour la première fois en 1967, il s'agit d'une tumeur rare (2% des tumeurs pédiatriques), presque toujours bénigne observée chez le très jeune enfant, parfois congénitale presque toujours avant un an (âge moyen 2 mois, 90% < 1 an)
- SR = 1
- Lésion solide, volumineuse, non encapsulée, intéressant une part importante du rein, sans limite nette avec le parenchyme fonctionnel restant
- Elle envahit fréquemment le sinus du rein et la graisse périrénale
- Son diagnostic échographique est possible en période anténatale où l'association à un hydramnios est rapportée

Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant. P. Devred et al. Encyclopédie Médico-Chirurgicale 34-117-A-20 (2004)



Néphrome mésoblastique congénital

- la tumeur se présente comme une masse abdominale ou un polyhydramnios avec naissance prématurée, parfois hypercalcémie par sécrétion de prostaglandines E, hyperréninémie non rare
- Deux variétés on été individualisées :
  - la forme classique décrite par Bolande (1/3 des cas) survenant avant 3 mois, d'aspect non agressif, avec peu de remaniements kystiques ou nécrotico-hémorragiques
  - une forme atypique ou cellulaire (2/3 des cas), se développant après 3 mois, plus agressive, plus volumineuse, avec remaniements nécrotico-hémorragiques plus marqués et tendance à l'envahissement des structures adjacentes
- Pronostic : dans la quasi totalité des cas, tumeur parfaitement bénigne guérie par la chirurgie seule qui ne sera pas une tumorectomie mais une néphrectomie en raison de la mauvaise limitation
- Possible récidive locale en cas de résection incomplète



Néphrome mésoblastique congénital

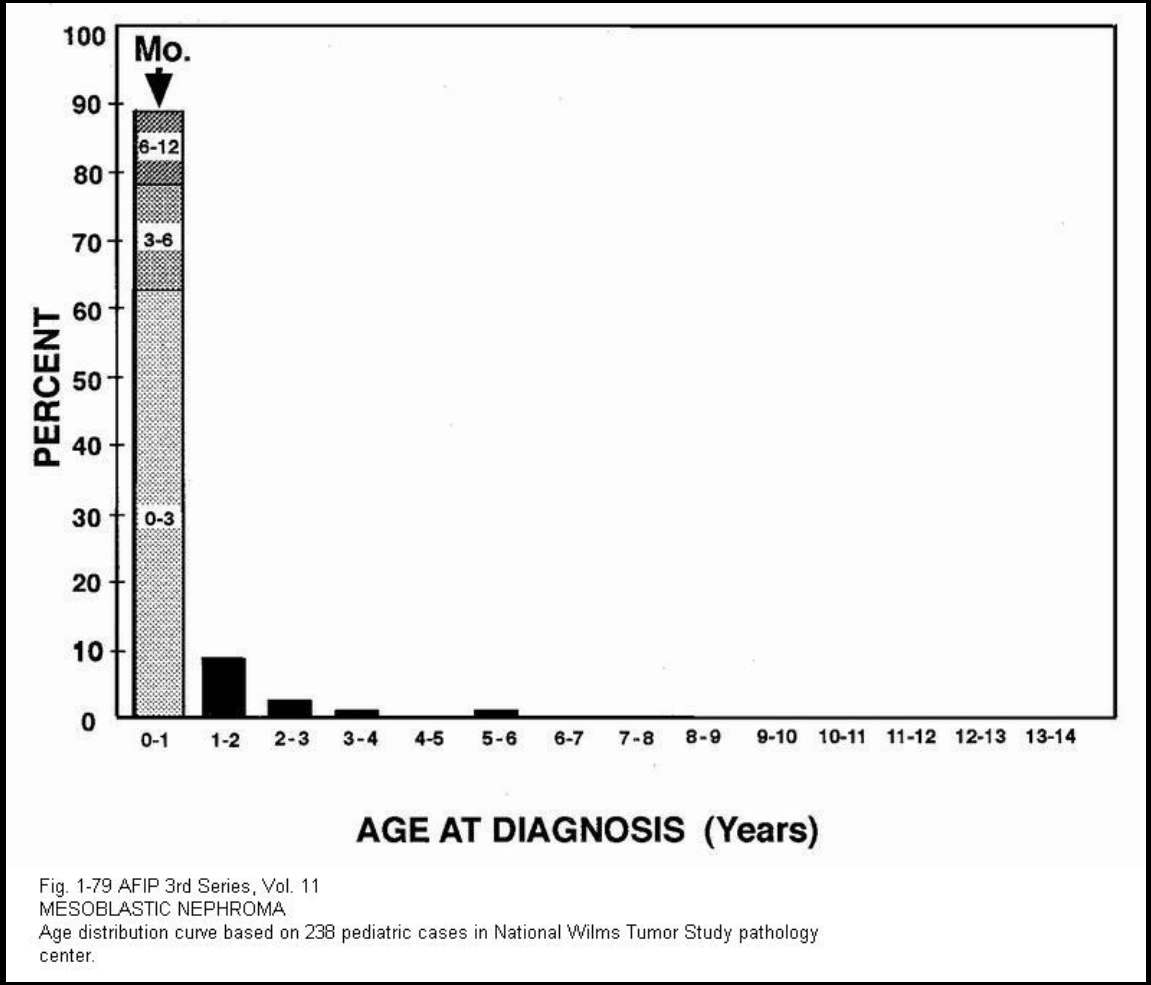
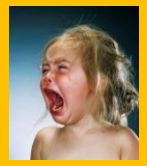


Fig. 1-79 AFIP 3rd Series, Vol. 11
MESOBLASTIC NEPHROMA
Age distribution curve based on 238 pediatric cases in National Wilms Tumor Study pathology center.

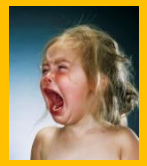


Néphrome mésoblastique congénital

Macroscopie

- La forme classique se présente comme une masse hilaire ferme, blanchâtre, de 0,8 à 14 cm (moyenne de 6,2 cm) homogène, à tranche de section fasciculée rappelant l'aspect d'un léiomyome de l'utérus mais cette tumeur n'est pas encapsulée, ses limites sont indistinctes, elle ne présente pas de plan de clivage avec le rein non tumoral

- Possibilité de kystes

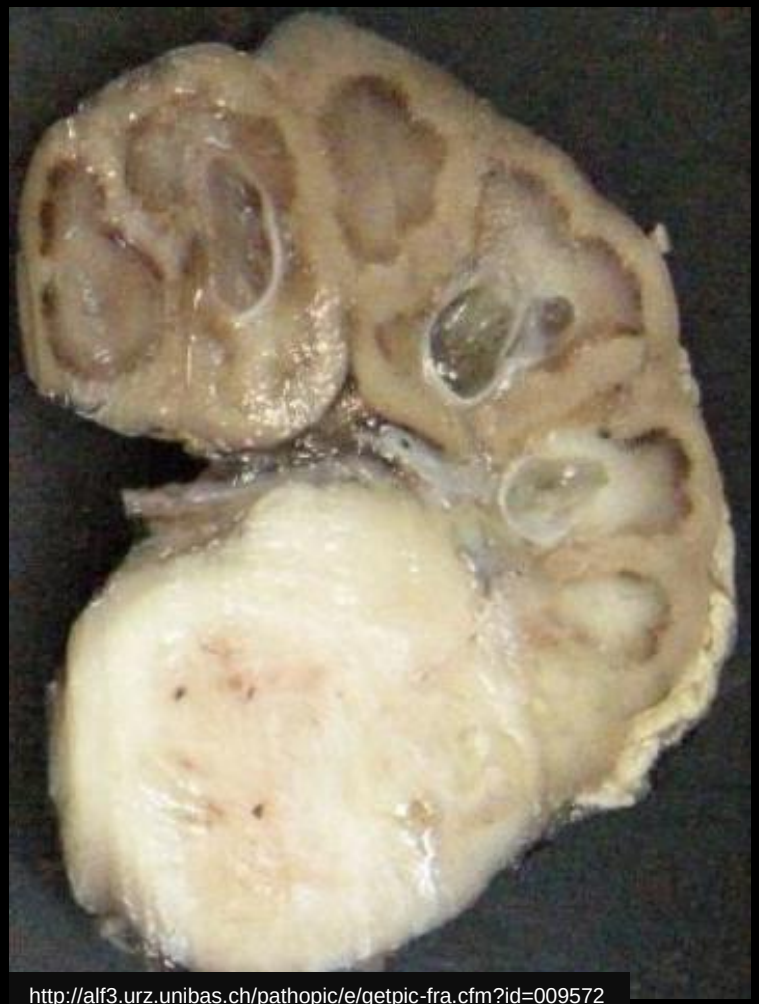


Néphrome mésoblastique congénital

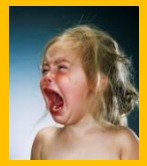
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses



http://alf3.urz.unibas.ch/pathopic/e/getpic-fra.cfm?id=009572



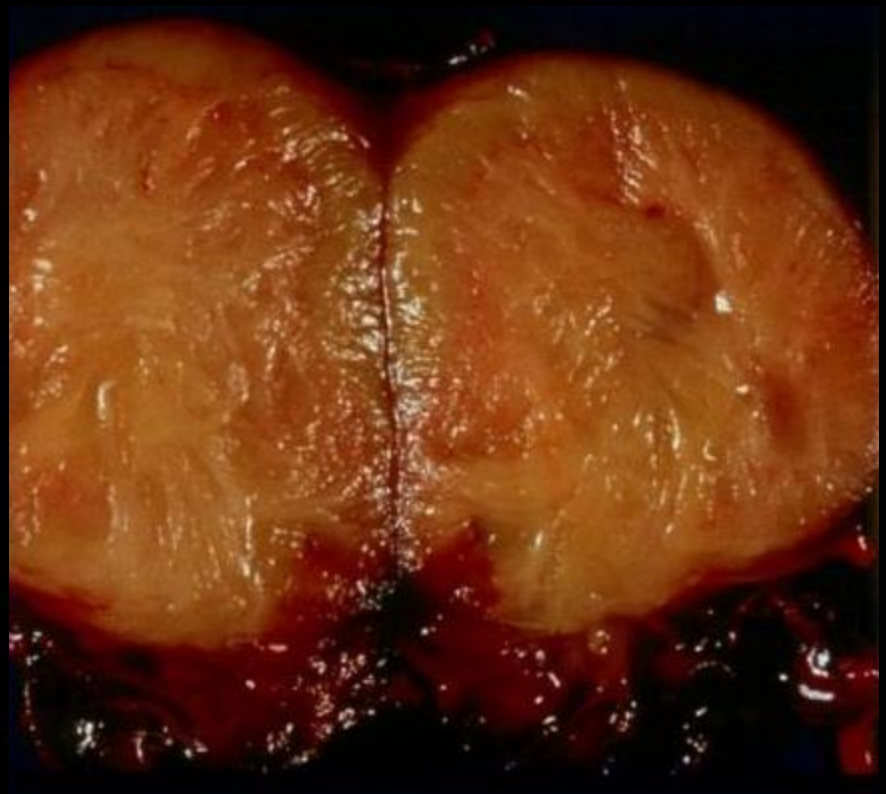
Néphrome mésoblastique congénital

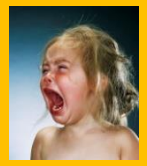
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

http://www.archivesofpathology.org/na101/home/literatum/publisher/pinnacle/journals/content/arpa/2004/15432165-128.8/15432165%282004%29128%3C929%3Apqcrmi%3E2.0.co%3B2/production/images/large/i1543-2165-128-8-929-f01.jpeg





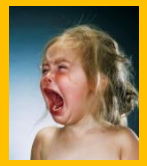
Néphrome mésoblastique congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

- La forme classique est constituée de cellules fusiformes d'allure fibroblastique ou myofibroblastique disposées en faisceaux entrecroisés. La densité cellulaire rappelle celle d'une myofibromatose, un stroma ovarien ou une tumeur fibreuse solitaire
- Les noyaux sont réguliers et les mitoses peu nombreuses. En périphérie les faisceaux tumoraux infiltrent le parenchyme rénal sous forme de 'langues' étroites, isolant des petits groupes de tubes et glomérules normaux qui sont le siège d'une métaplasie embryonnaire avec hyperplasie papillaire ou kystisation, parfois infiltration périrénale
- Occasionnellement on peut observer des îlots de cartilage, des foyers d'hématopoïèse ou quelques tubules d'allure dysplasique mais jamais de blastème
- L'infiltration intéresse assez souvent la capsule du rein et la région du sinus, plus rarement la graisse périrénale

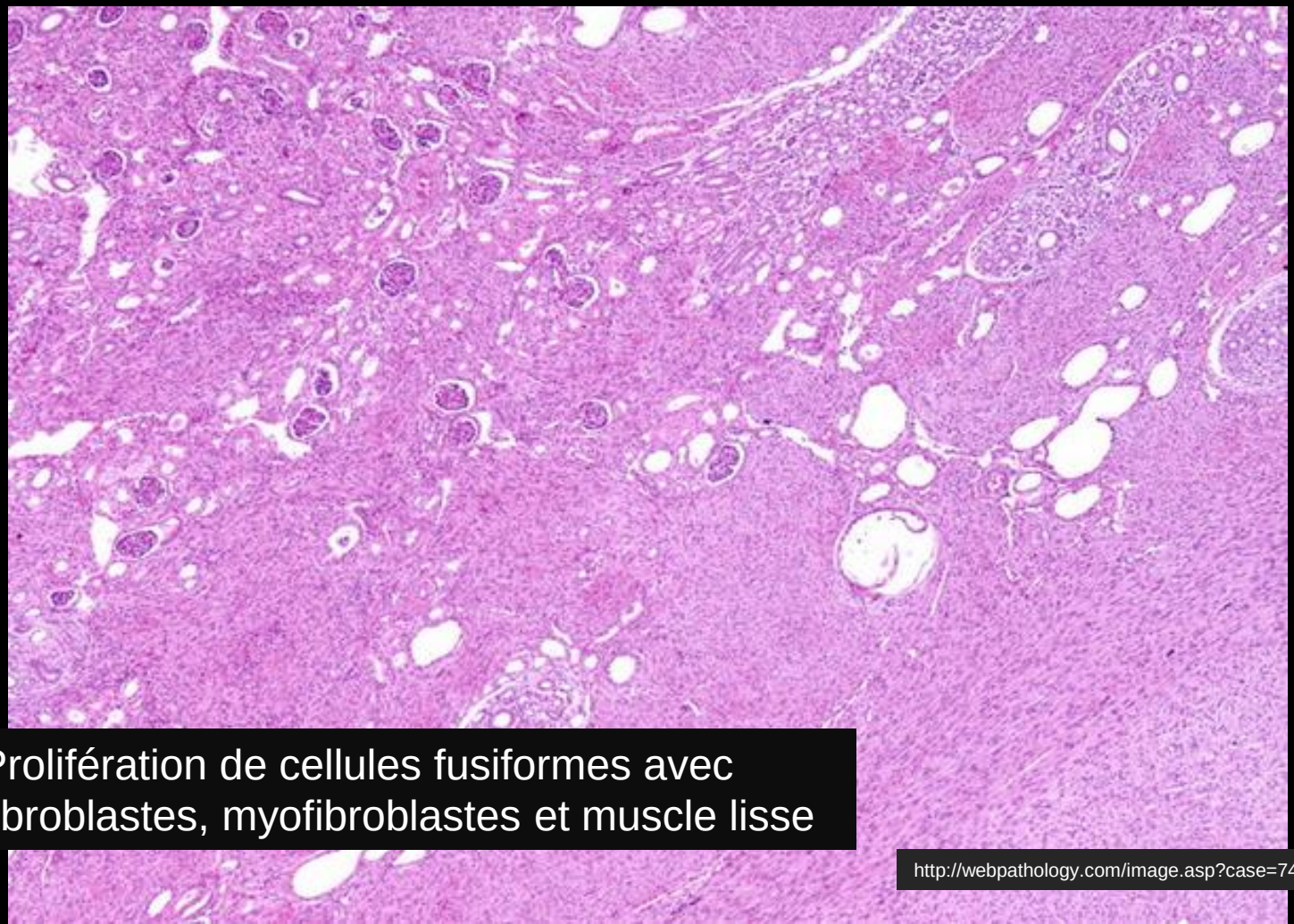


Néphrome mésoblastique congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

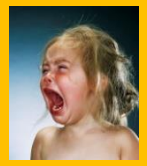
Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Prolifération de cellules fusiformes avec fibroblastes, myofibroblastes et muscle lisse

http://webpathology.com/image.asp?case=74&n=2

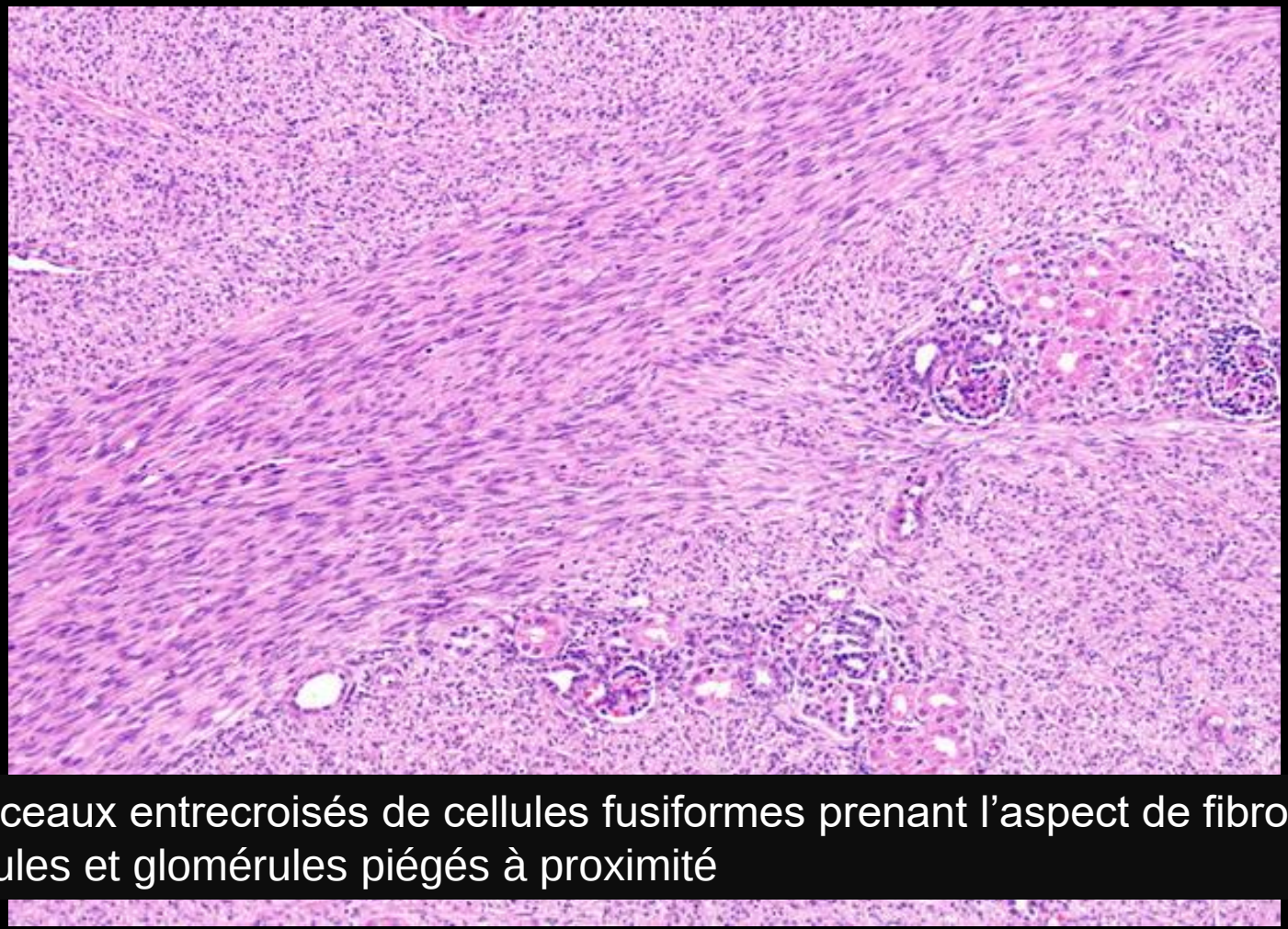


Néphrome mésoblastique congénital

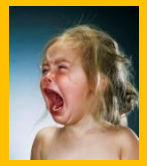
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Faisceaux entrecroisés de cellules fusiformes prenant l'aspect de fibroses
Tubules et glomérules piégés à proximité



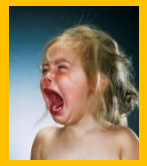
Néphrome mésoblastique congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

Faisceaux de cellules fusiformes séparant des zones glomérulo-tubulaires

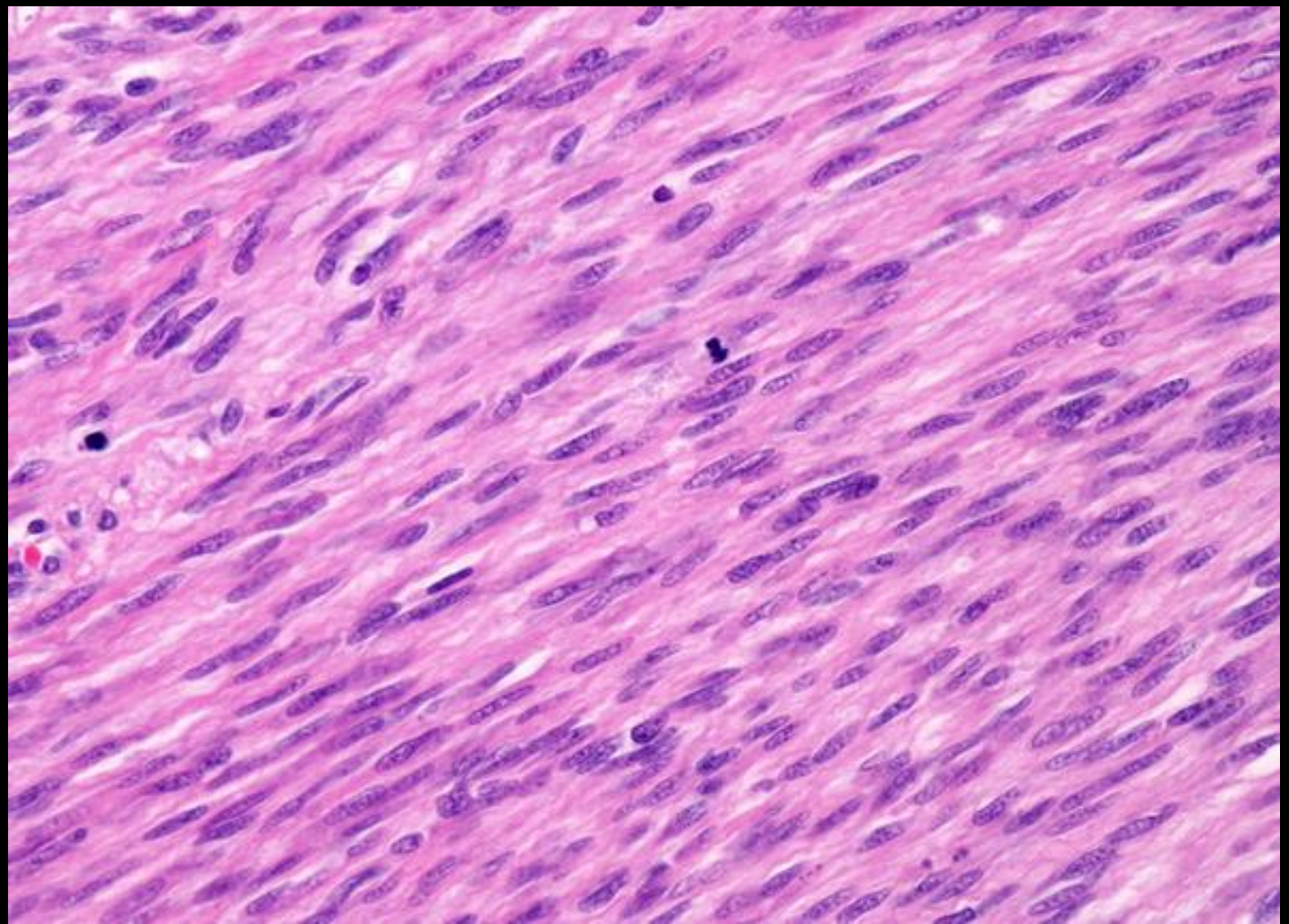


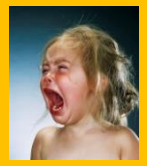
Néphrome mésoblastique congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

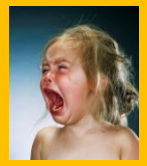




Néphrome mésoblastique congénital

Echographie

- Diagnostic échographique possible en anténatal +/- hydramnios : grosse lésion solide, non encapsulée, sans limite nette avec le parenchyme fonctionnel restant, qui envahit souvent le sinus du rein et la graisse périrénale. L'imagerie ne la distingue pas d'un Wilms
- La présence de cercles concentriques échogènes et hypoéchogènes peut aider au diagnostic
- Possible remaniements hémorragiques, formations kystiques et zones nécrotiques
- Hypervascularisation doppler

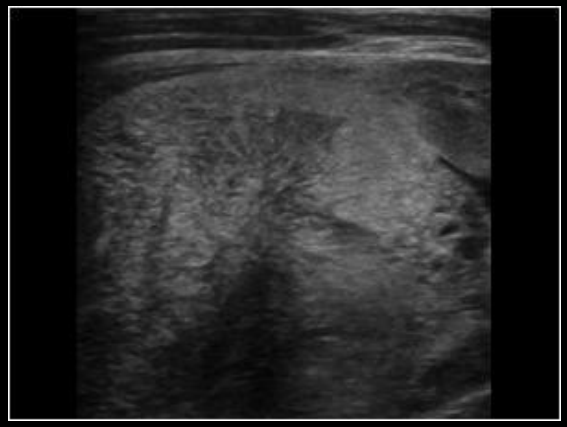


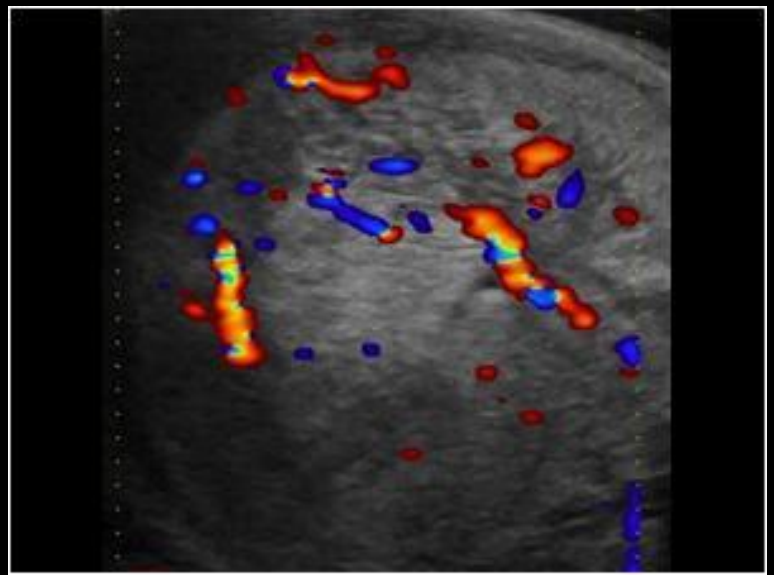
Néphrome mésoblastique congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

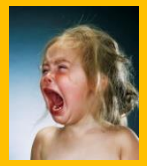
Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses





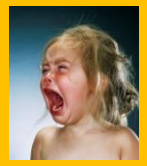
http://www.ultrasoundcases.info/Slide-View.aspx?cat=470&case=5716



Néphrome mésoblastique congénital

- Les moyens d'imagerie ne permettent pas de distinguer cette tumeur d'une tumeur de Wilms en dehors d'un élément particulier : des éléments glomérulaires et tubulaires inclus dans la tumeur peuvent entraîner une excrétion intratumorale de produit de contraste

- Lésion homogène ou hétérogène (fonction des remaniements nécrotico-hémorragiques)

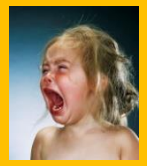


Néphrome mésoblastique congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs mésenchymateuses



Néphrome mésoblastique congénital

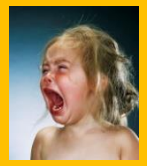
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs mésenchymateuses

Tumeur de Bolande ou hamartome rénal : volumineuse tumeur rénale chez un nourrisson de 4 mois
A. Bien limitée en échographie, hétérogène avec des zones kystiques
B. Aspect confirmé en tomodensitométrie

Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant. P. Devred et al. Encyclopédie Médico-Chirurgicale 34-117-A-20 (2004)



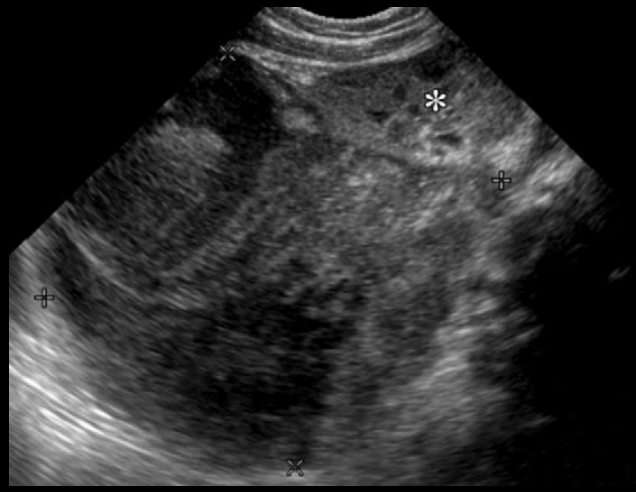
Néphrome mésoblastique congénital

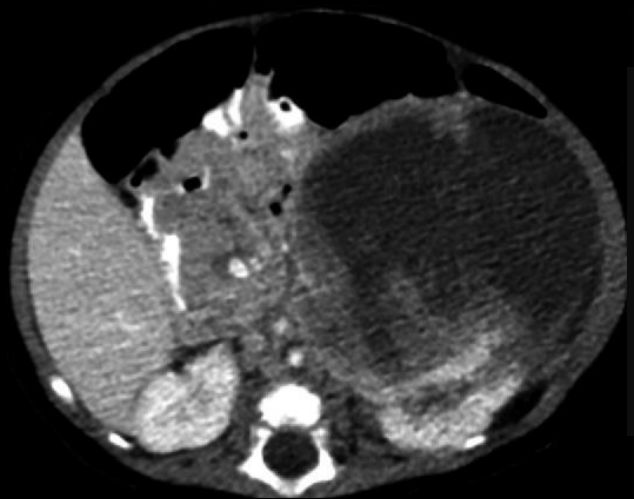
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

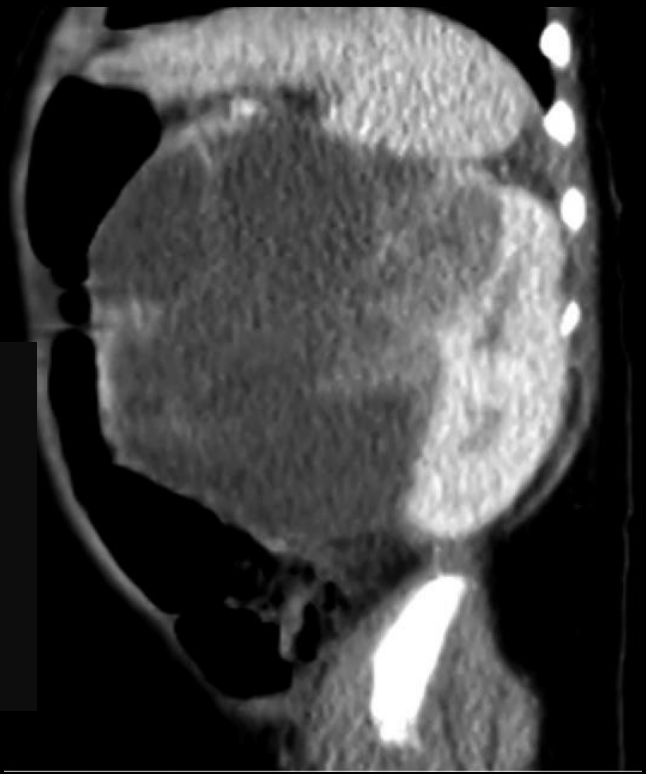
Cas n°4

Tumeurs mésenchymateuses

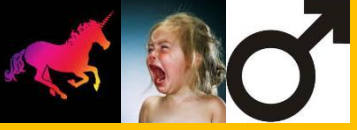
Congenital Mesoblastic Nephroma. Monica Majmundar Sheth et al. RadioGraphics 2012; 32:99–103







Volumineuse lésion nécrotique développée à la face antérieure du rein gauche chez une fillette de 2mois



Tumeur ossifiante rénale de l'enfance

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

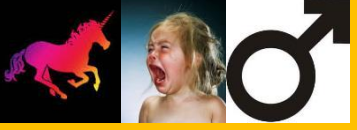
- Tumeur bénigne très rare (<15 cas décrits!), prédominance masculine (3/1), entre 6 jours et 17 mois
- Identifiée en 1980
- Clinique : hématurie macroscopique ou masse abdominale

- L'origine de la masse se situe au sommet des pyramides

- La masse est de type pédiculé et s'étend dans la tige calicielle vers le bassinet
- Une origine urothéliale est discutée

- Le risque est de la confondre avec un calcul enclavé, voire une pyélonéphrite xanthogranulomateuse
- Pronostic : bon après chirurgie conservatrice

Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant. P. Devred et al. Encyclopédie Médico-Chirurgicale 34-117-A-20 (2004)
Ossifying renal tumor of infancy. Tareq K. El-Husseini et al. Saudi Med J 2005; Vol. 26 (12): 1978-1979



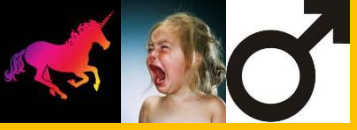
Tumeur ossifiante rénale de l'enfance

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

- Réseau trabéculaire ostéoïde grossier contenant de grandes cellules cubiques ressemblant à des ostéoblastes, vimentine et EMA +, CK -, présence de plages uniformes de cellules fusiformes qui piègent les structures rénales
- La composante fusocellulaire évoque des restes néphrogéniques intralobaires hyperplasiques
- La proportion d'osteoïde et son degré de maturation augmente avec l'âge du patient

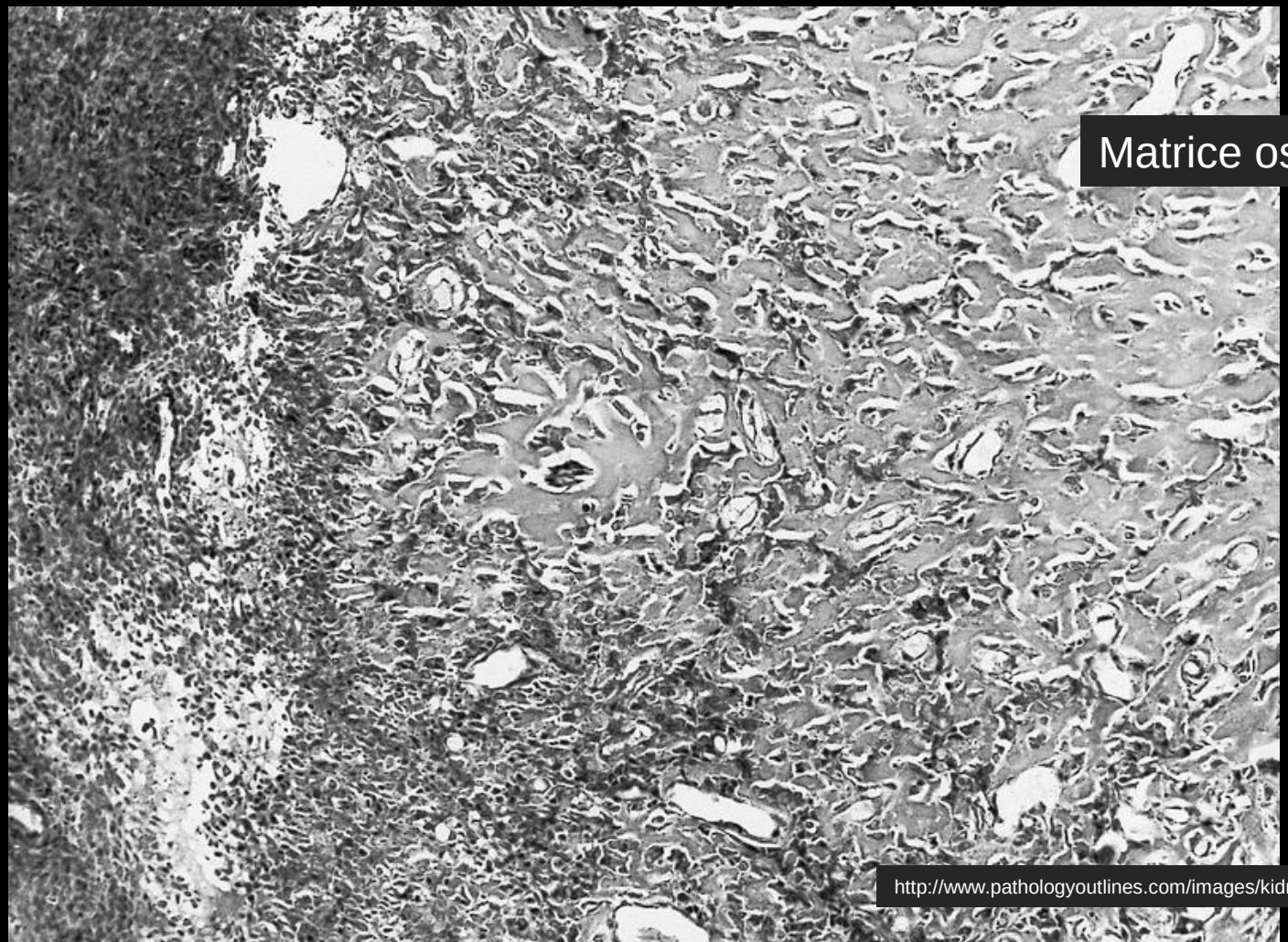


Tumeur ossifiante rénale de l'enfance

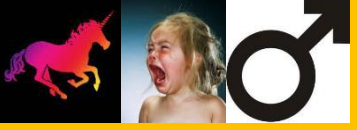
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses



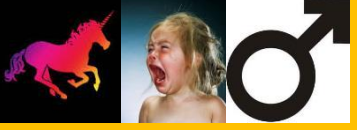
http://www.pathologyoutlines.com/images/kidney/1_124.JPG



Tumeur ossifiante rénale de l'enfance

- Masse bien limitée, calcifiée en son centre, de 2 à 3 cm +/- obstruction localisée du système collecteur

- Toutes les lésions ont été liées à une papille rénale ou dans la lumière des calices, parfois aspect de lithiase en bois de cerf

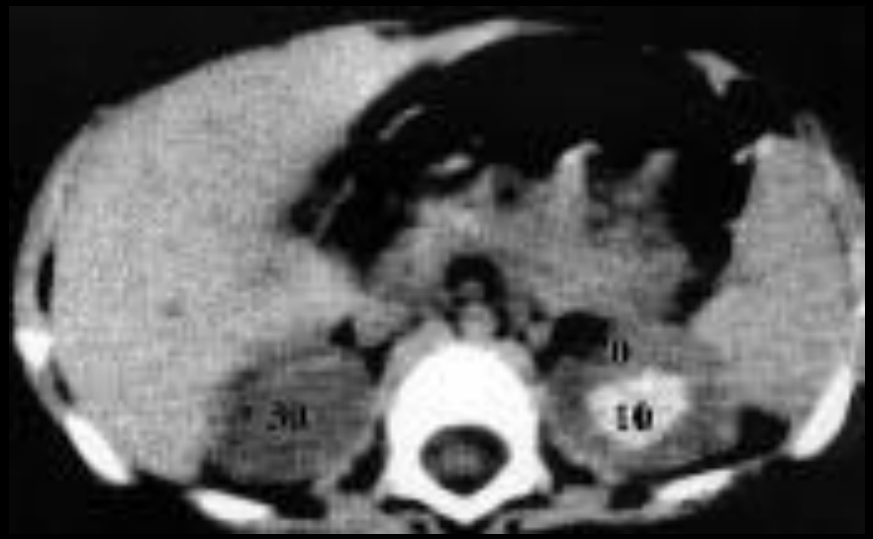


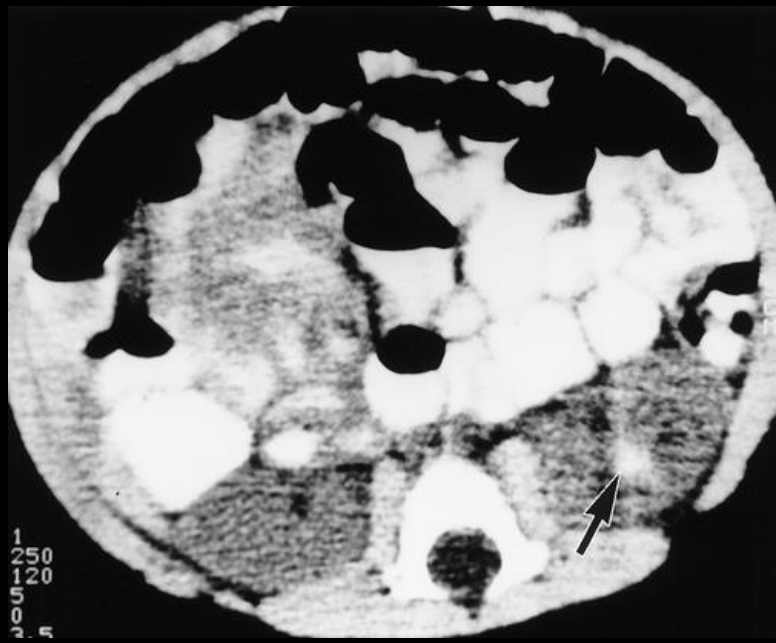
Tumeur ossifiante rénale de l'enfance

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1-2

Tumeurs mésenchymateuses





Angiomyolipome

Tumeurs mésenchymateuses

- Tumeur rénale bénigne la plus fréquente (0,7 à 2% des tumeurs rénales)
- Sporadiques dans la majorité des cas (80%); dans le cadre d'une phacomatose pour 20% des cas (STB +++, VHL et NF1) où elles surviennent plus précocément, sont plus volumineuses et plus nombreuses
- Prédominance féminine (non observée si sclérose tubéreuse) : SR =4/1
- Âge moyen de 41 ans (moyenne 45 à 55) en l'absence de sclérose tubéreuse et 25 à 35 ans sinon
- NB : La présence d'angiomyolipomes multiples est diagnostique de la sclérose tubéreuse de Bourneville
- Les angiomyolipomes se rencontrent chez plus de 50 % des enfants porteurs d'une sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), et donc, tout enfant porteur d'un angiomyolipome est très suspect de STB

Angiomyolipome

Tumeurs mésenchymateuses

- Tumeur unique, corticale, non encapsulée, pluritissulaire
- Seule tumeur hormonosensible et dont la vitesse de progression est influencée par les œstrogène chez la femme enceinte
- La lésion présente divers composants en quantité variable : graisse, vaisseaux, muscles lisses
- Dans la plupart des cas, les lésions sont multiples, bilatérales et de petite taille ; très rarement, il s'agit d'une lésion unique et de grande taille
- 4% des angiomyolipomes ne présentent pas de graisse scanographiquement visible : angiomyolipomes pauvres en graisse

Angiomyolipome

- Pronostic et traitement
  - Angiomyolipomes trouvés fortuitement ne requierts pas de traitement quand ils sont petits, mais une surveillance est recommandée pour évaluer la cinétique de croissance
  - Les lésions plus volumineuses ou symptomatiques peuvent être embolisées de façon sélectives ou réséquées
- L'angiomyolipome est la cause bénigne la plus fréquente de syndrome de Wunderlich (hématome spontané sous-capsulaire rénal étendu à l'espace péri-rénal) (cause maligne la plus fréquente = CCR !)

Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

- Taille très variable, moyenne de 0, 15 cm pour les capsulomes, sinon, de 3 à 20 cm avec une moyenne de 9,4 cm
- Les formes massives compriment les calices et le bassinet et peuvent s'étendre dans les veines rénales et la veine cave inférieure
- La tumeur est le plus souvent isolée, elle est cependant multifocale en particulier dans les formes associées à la sclérose tubéreuse de Bourneville, où elles sont associées à des kystes et bilatérales
- La tumeur peut être purement intra- ou extrarénale avec tous les intermédiaires

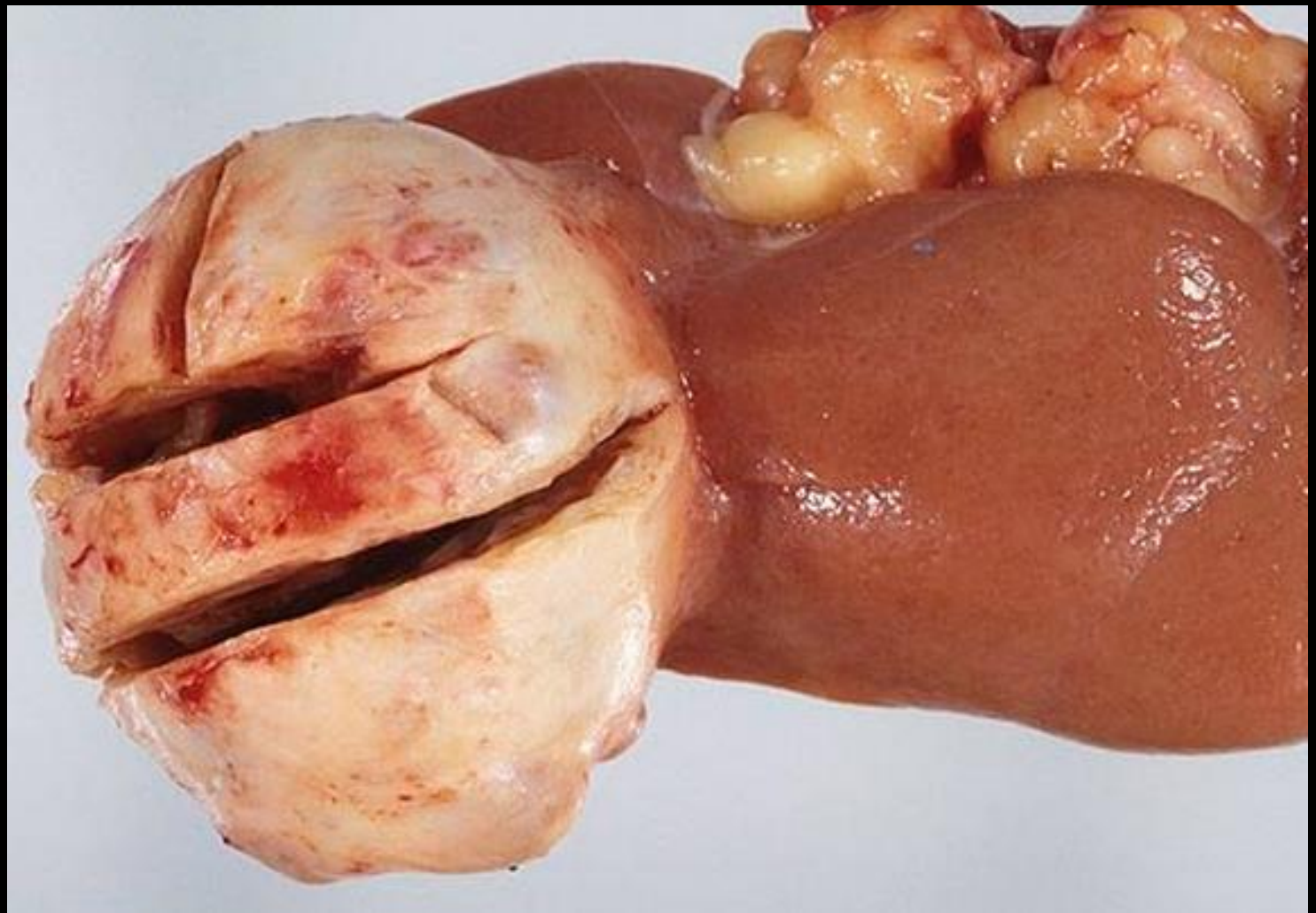
- L'aspect est lobulé ou jaune huilé comme dans le tissu adipeux, parfois aspect plutôt de type léiomyomateux
- Les remaniements hémorragiques sont plutôt fréquents, on observe rarement une nécrose en petits foyers
- Masse solide, rarement kystique

Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

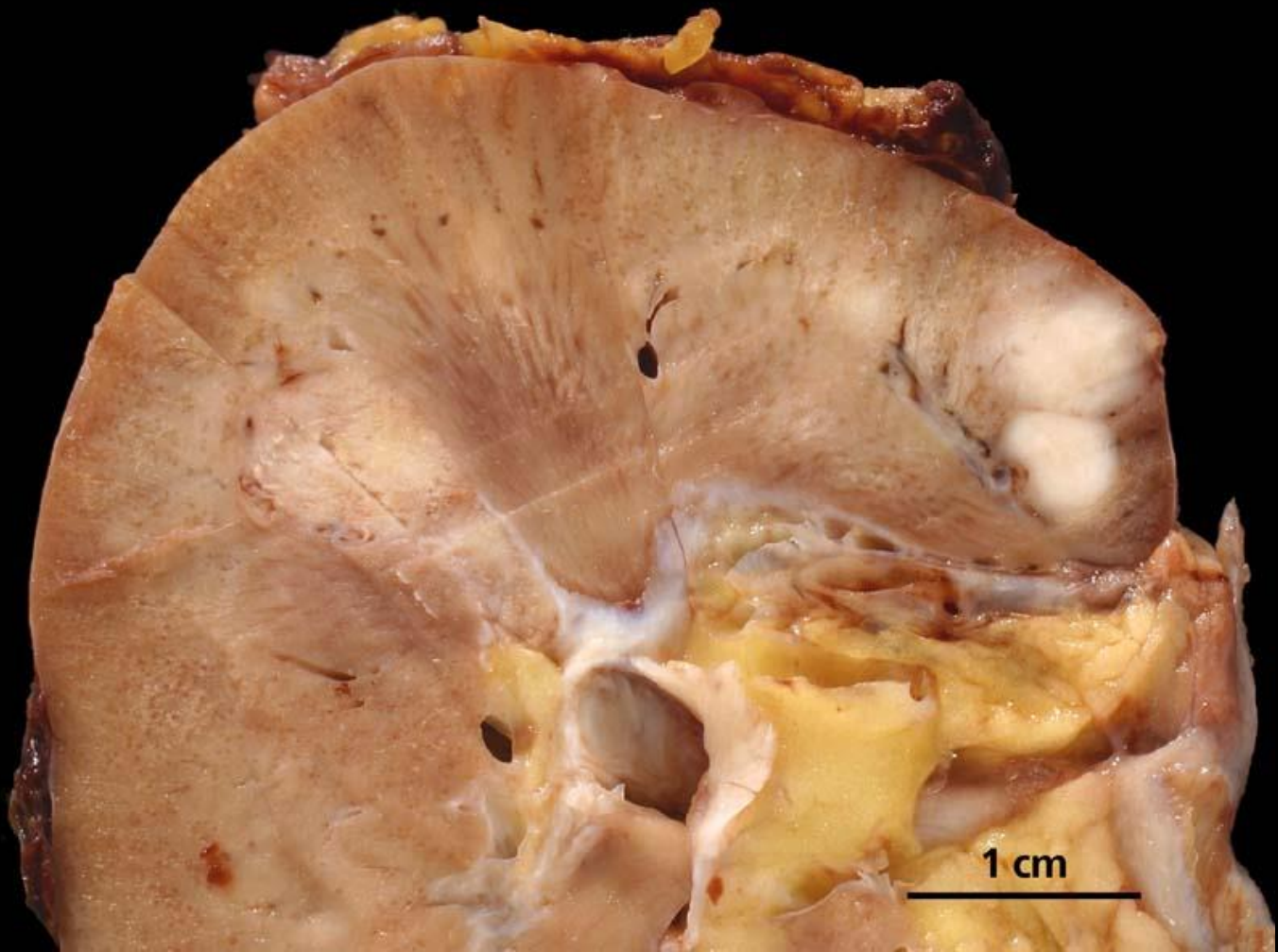


Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

http://alf3.urz.unibas.ch/pathopic/getpic-fra.cfm?id=008778

Angiomyolipome

Tumeurs mésenchymateuses

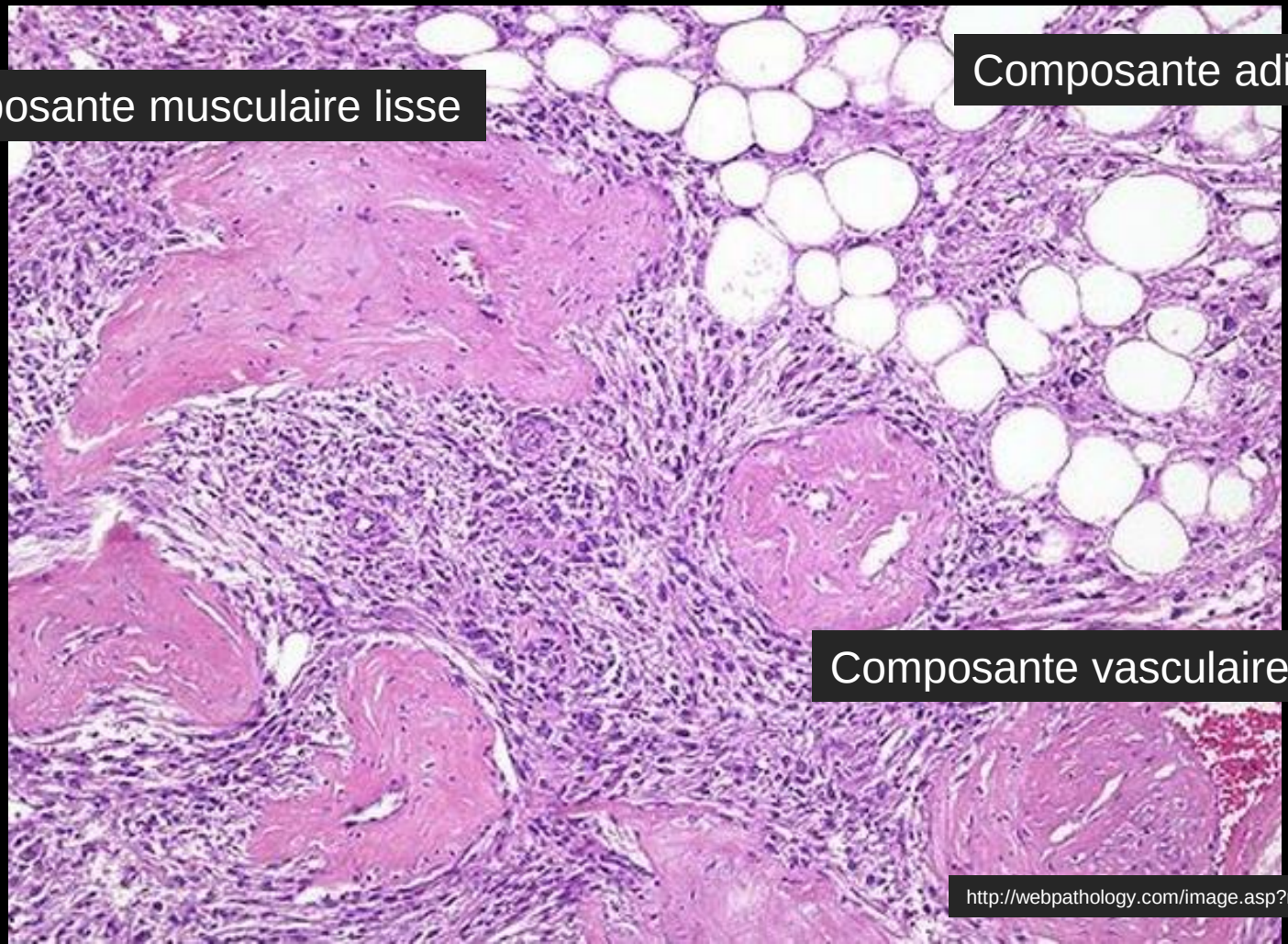
- Mélange intime de 3 composants dont l'un largement prédomine :
  - le plus souvent cellules péri vasculaires épithélioïdes (distendues par des lipides et ressemblant à de la graisse), qui prédomine avec remaniements lipophagiques et nécrotiques (absence de lipoblastes)
  - la composante musculaire lisse qui semble originaire de la média et de l'adventice de vaisseaux sanguins tortueux a parois épaisses, qui forme des faisceaux pouvant se disposer de façon radiaire par rapport aux vaisseaux sanguins. Les cellules musculaires lisses peuvent montrer des atypies marquées avec des mitoses
  - la dernière composante est la composante vasculaire sous forme de vaisseaux à parois épaisses, fibreuses, ressemblant à des veines artérialisées déficitaires en tissu élastique

Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

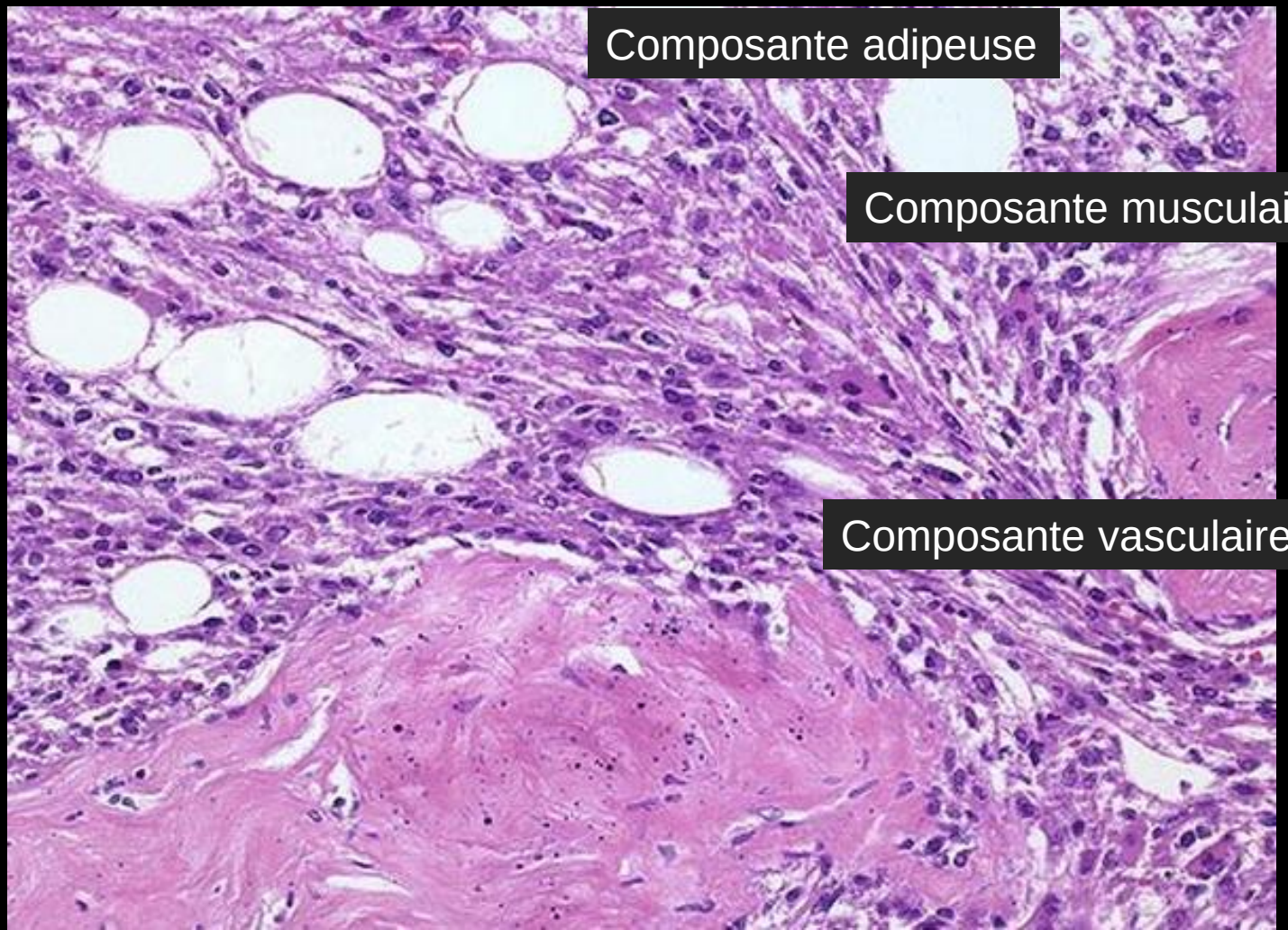


Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Angiomyolipome

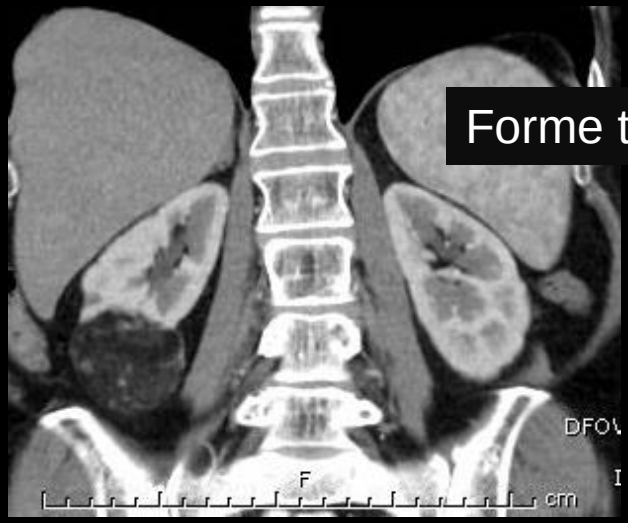
Tumeurs mésenchymateuses

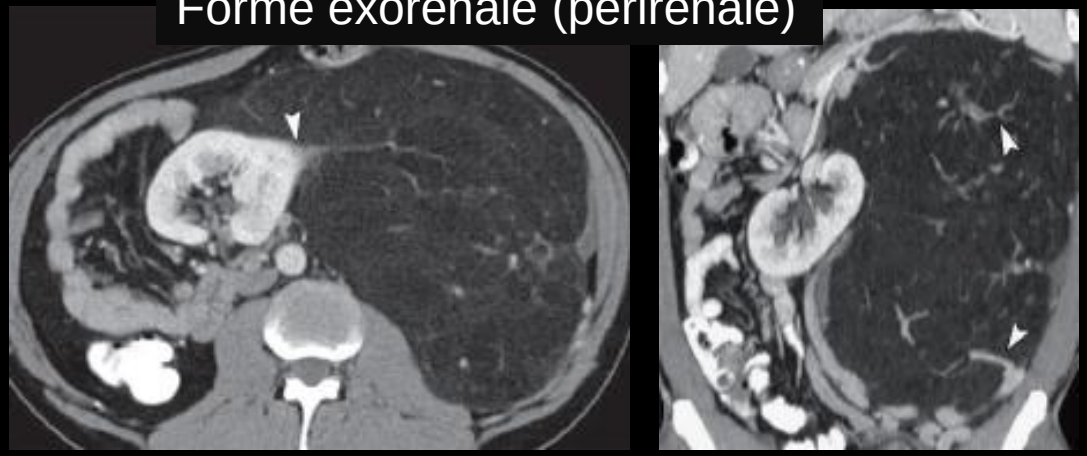
- Les explorations radiologiques, en montrant la présence d'une composante adipeuse en TDM ou en IRM, permettent dans la majorité des cas, d'évoquer ce diagnostic
- Un TDM avec passage sans injection est la meilleure technique pour montrer de petits îlots graisseux intratumoraux
- Le diagnostic de bénignité, peut être affirmé si la tumeur ne contient pas de calcifications et si l'on a éliminé l'éventualité exceptionnelle d'une grosse tumeur mal limitée ayant englobé de la graisse extrarénale ou d'un liposarcome de la capsule à développement rétropéritonéal
- Des hémorragies intratumorales peuvent survenir dans les tumeurs les plus grosses (> 4 cm), avec augmentations brutales de volume et modification de la structure en échographie ou en TDM
- Localisation : capsule rénale, parfois de localisation essentiellement extrarénale, relié ou non au rein

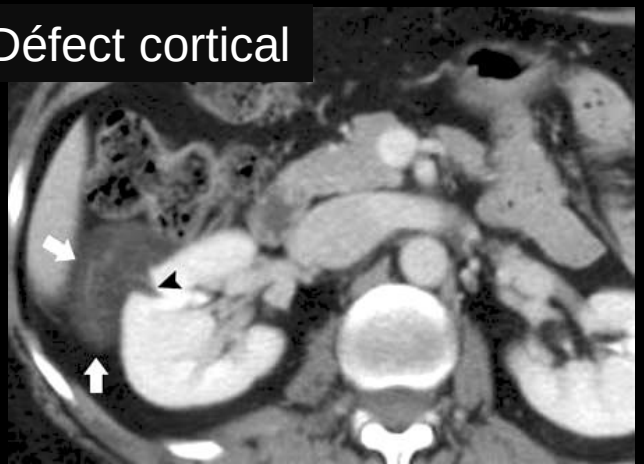
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses







Angiomyolipome

Tumeurs mésenchymateuses

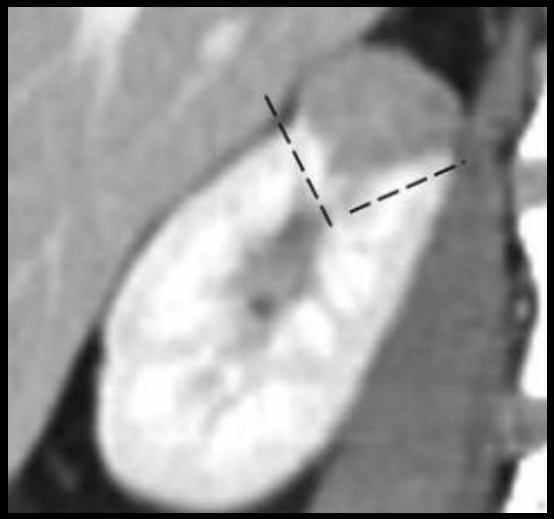
- Lésion intracorticale, bien limitée, homogène, hyperéchogène (échogénicité ≥ à celle de la graisse du sinus rénal) avec cône d'ombre postérieur
- Possiblement multiples dans la STB avec perte de la différenciation cortico-médullaire

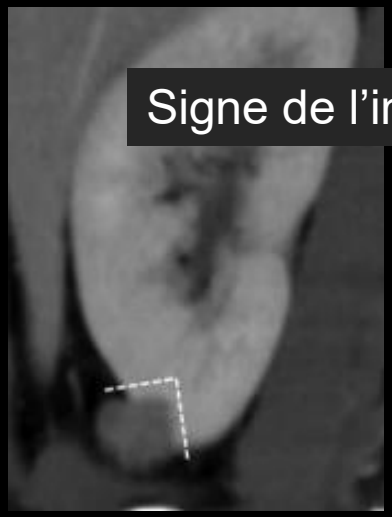
Angiomyolipome

Tumeurs mésenchymateuses

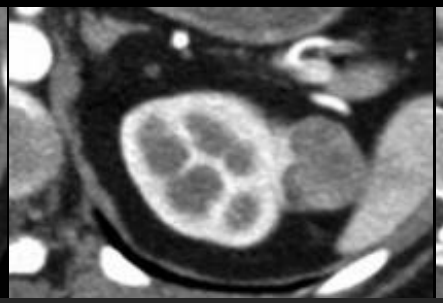
- Présence d'un contingent graisseux macroscopique (<-20UH)
- Attention : une proportion d'angiomyolipomes sont faiblement pourvus en graisse, notamment dans le cadre de la STB où 1/3 des lésions n'en présentent pas
- Rares calcifications
- Rehaussement fugace dû à la prise de contraste du contingent vasculaire
- 1 - Signe de l'interface angulaire
- 2 - Signe de l'anneau périphérique hypodense
- Risque hémorragique lié au volume tumoral, significatif au delà de 4cm

Angiomyolipome





Signe de l'interface angulaire



Signe de l'anneau périphérique hypodense

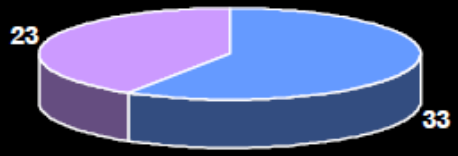
Are There Useful CT Features to Differentiate Renal Cell Carcinoma From Lipid-Poor Renal Angiomyolipoma? Ching-Wei Yang et al. AJR 2013; 201:1017–1028

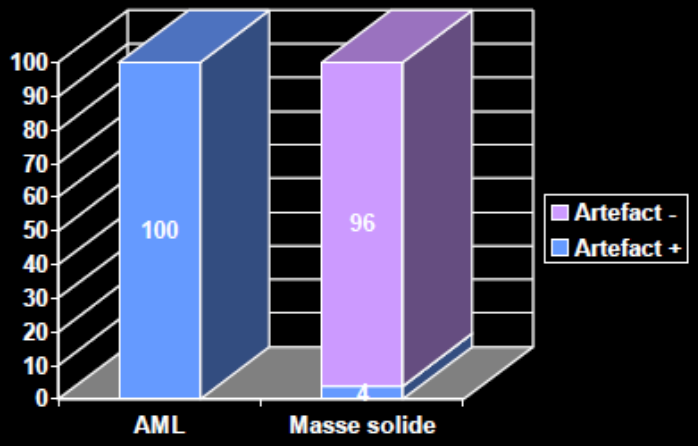
Angiomyolipome

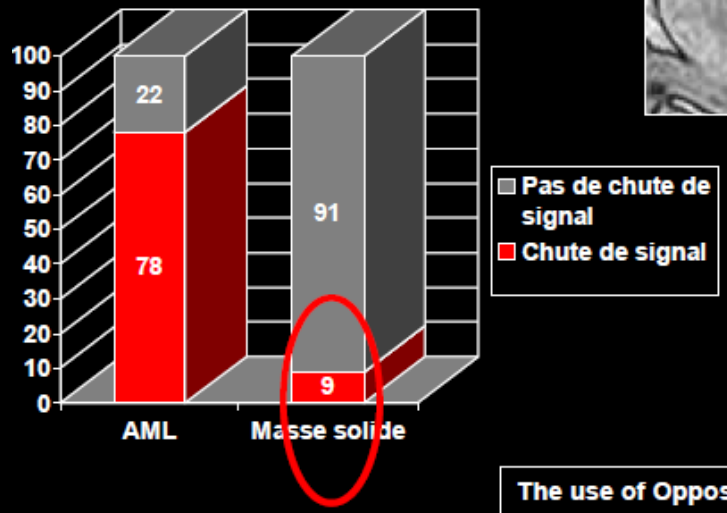
- Recherche du contingent graisseux :
  - Hypersignal sur séquences sans saturation de graisse et hyposignal avec saturation de graisse
  - IP/OP : artéfact en encre de Chine au niveau de l'interface entre la graisse et la composante non graisseuse de la tumeur ou entre la tumeur et son environnement adjacent
- IsoT1, hypoT2
- T1 sans et avec FS : hypersignal T1 graisseux avec chute du signal sur séquence FS

Angiomyolipome

Angiomyolipome : In/out of phase







- *artefact d'encre de chine*
  - *Interface masse-rein*
  - *dans la masse*
- *Interprétation plus complexe*

The use of Opposed –Phase Chemical Shift MRI in the Diagnosis of Renal angiomyolipomas
G. Israel, AJR, June 2005.

Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

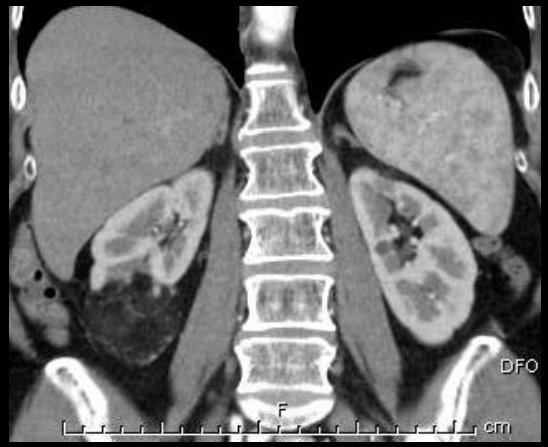
Tumeurs mésenchymateuses

Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b

Tumeurs mésenchymateuses

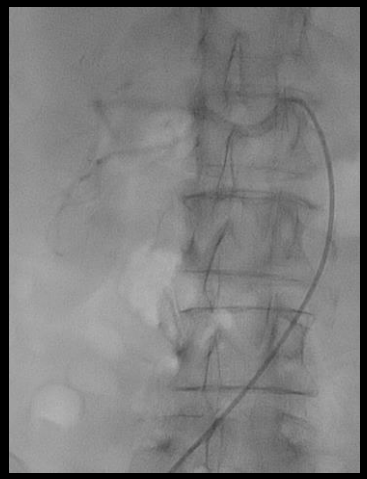


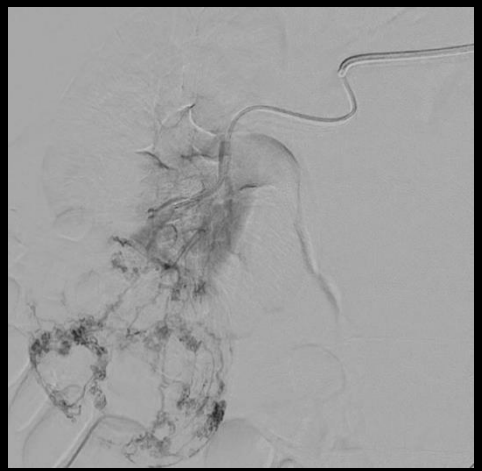
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1t

Tumeurs mésenchymateuses



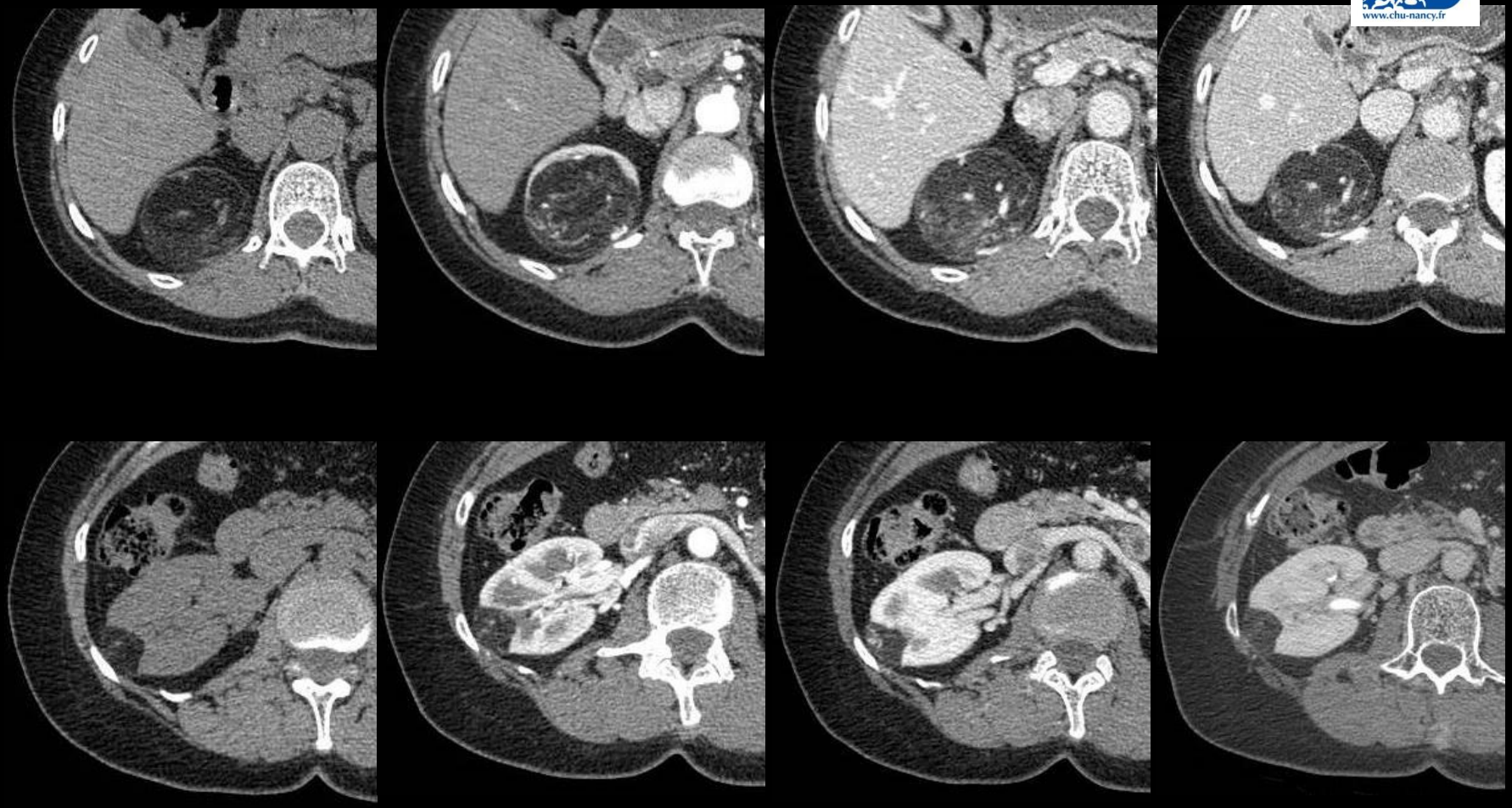


Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs mésenchymateuses

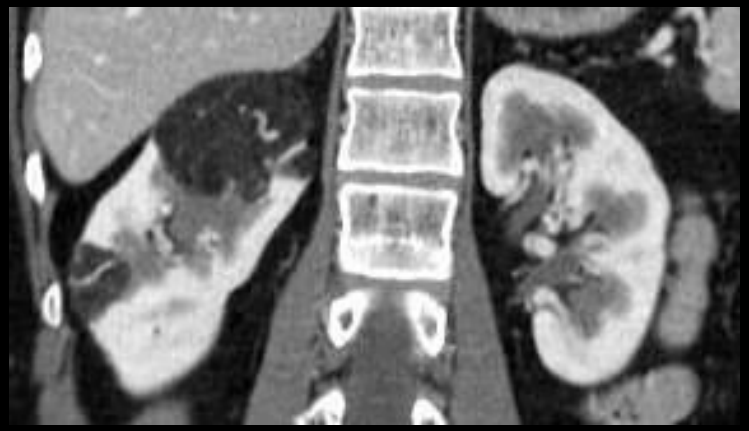
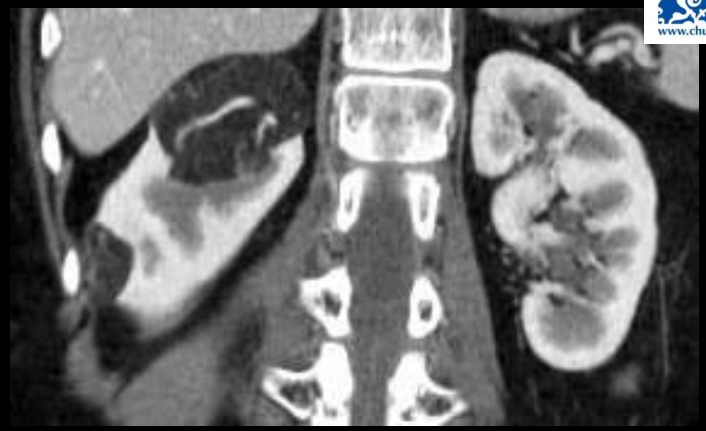


Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2b

Tumeurs mésenchymateuses

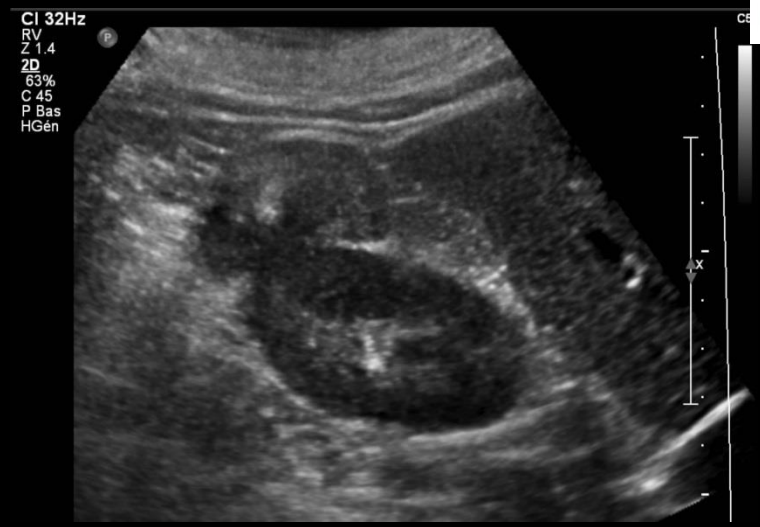



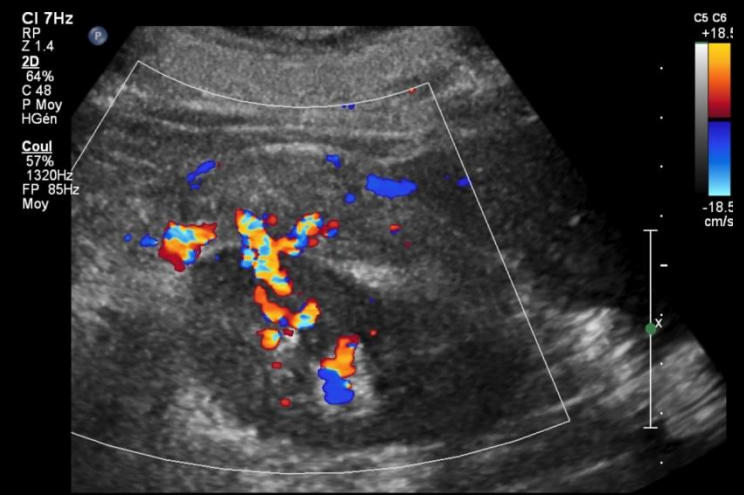
Angiomyolipome

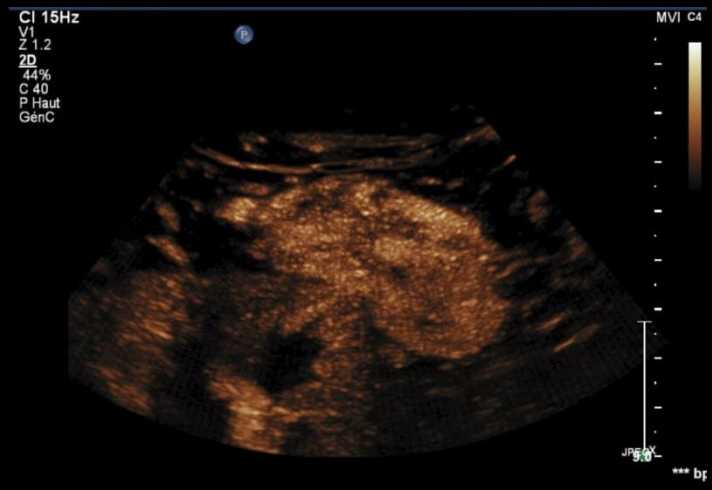
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs mésenchymateuses





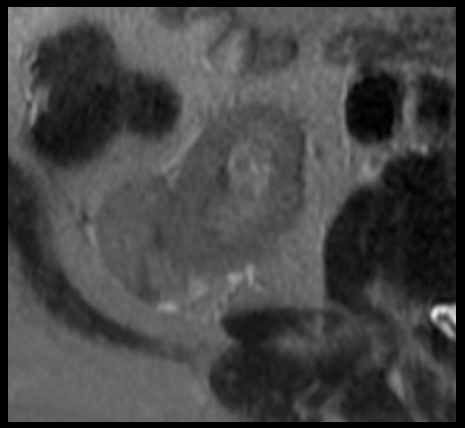
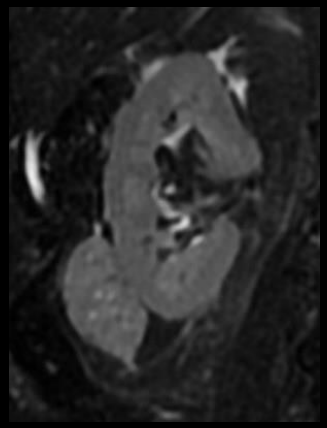
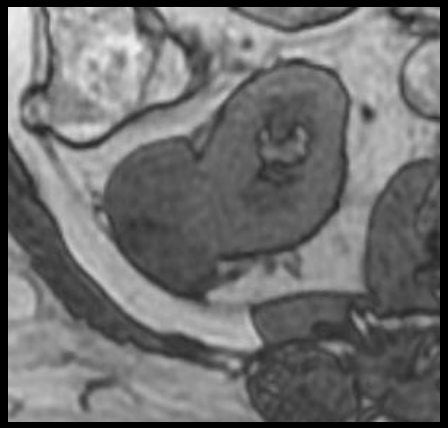
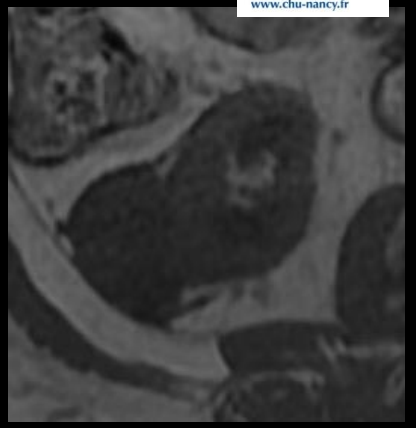
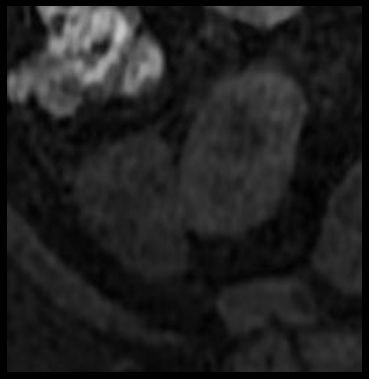
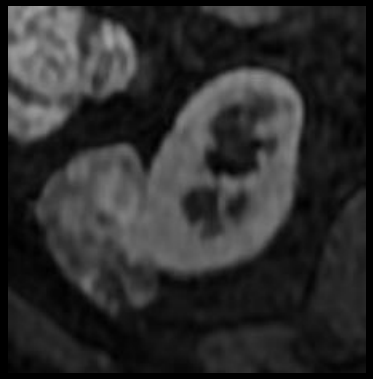
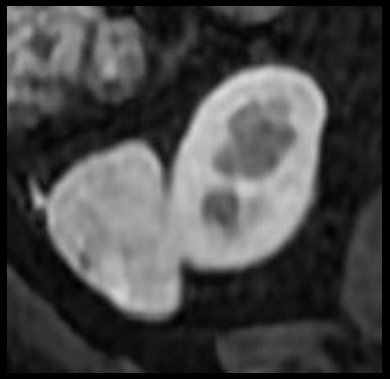


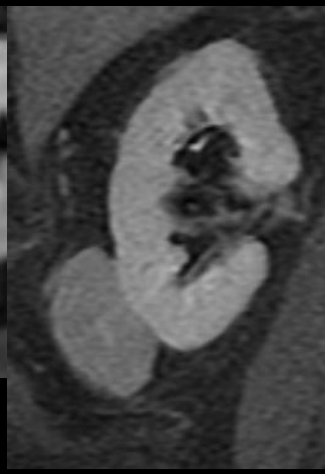
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2b

Tumeurs mésenchymateuses

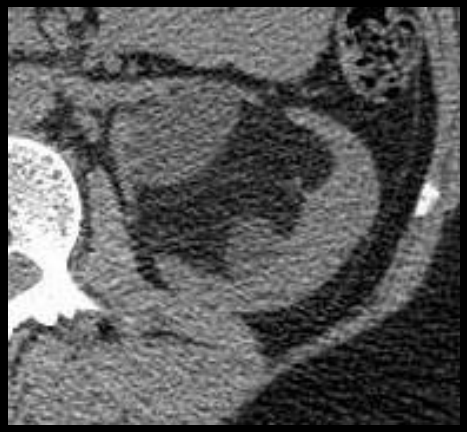


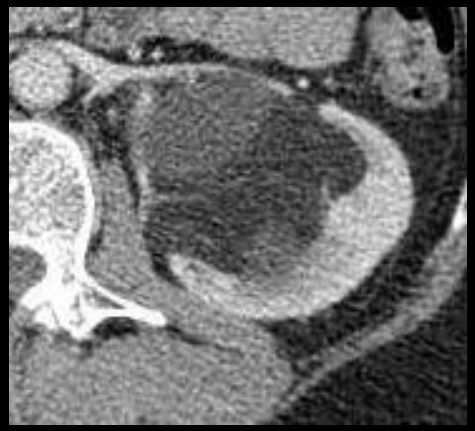
Angiomyolipome

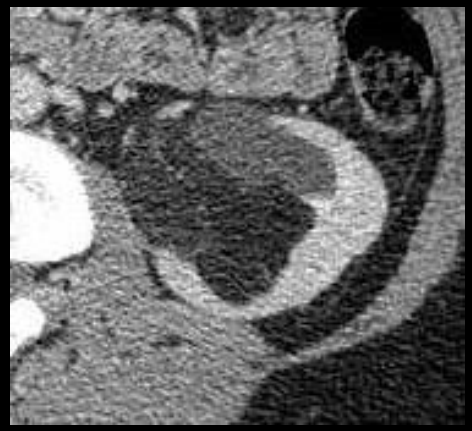
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

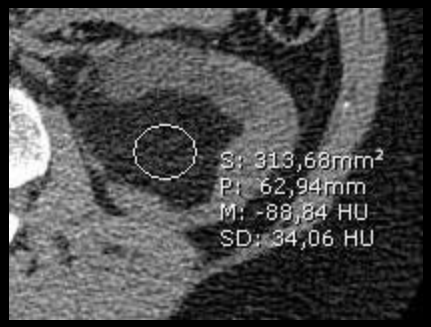
Cas n°3

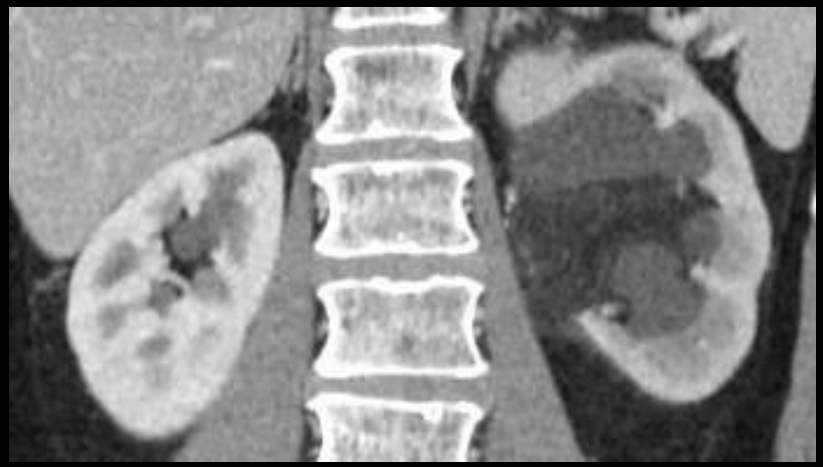
Tumeurs mésenchymateuses









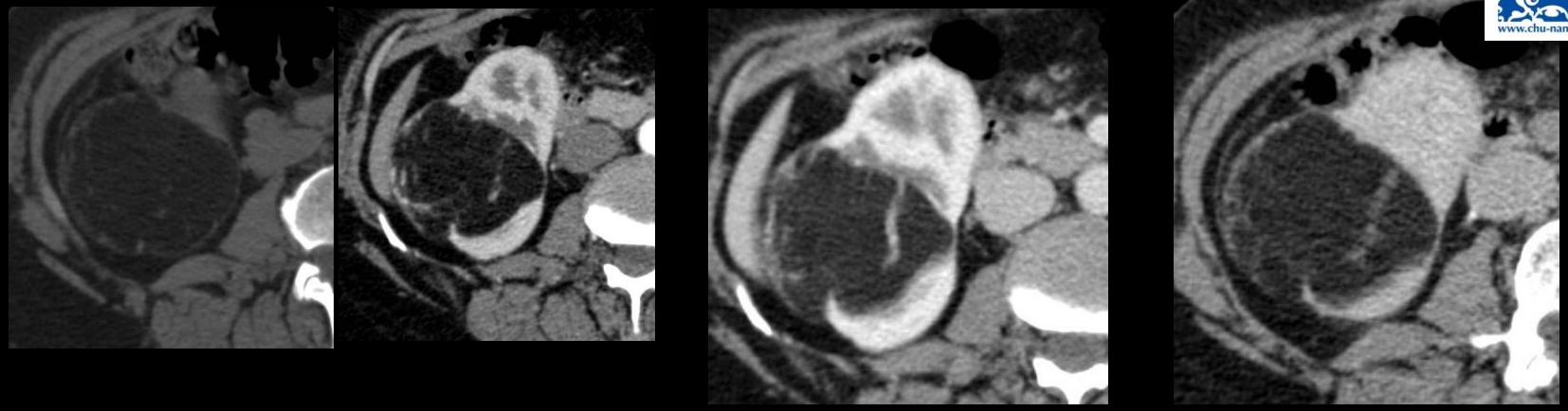


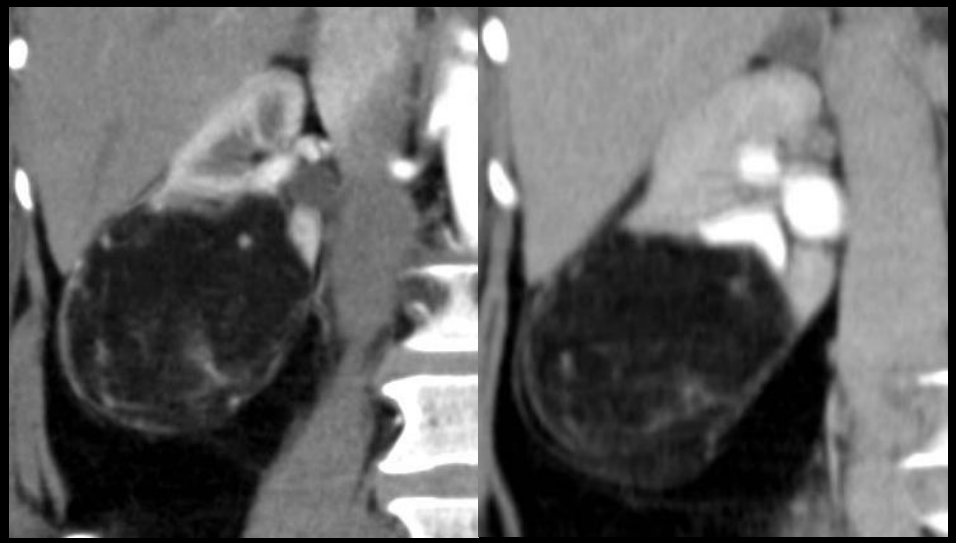
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs mésenchymateuses



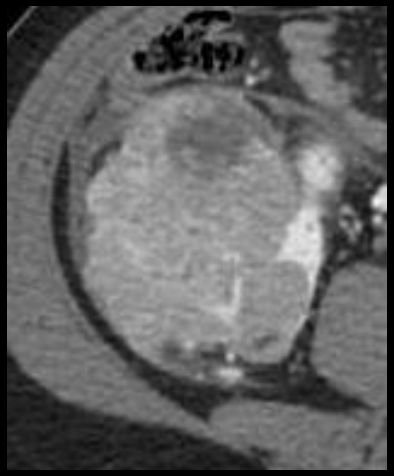


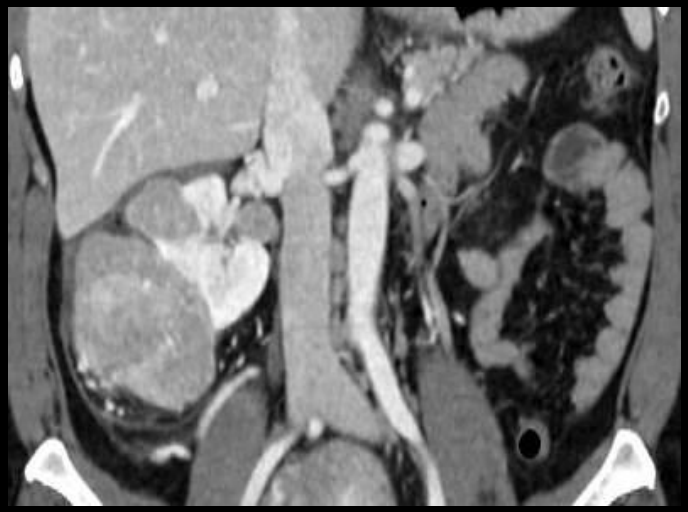
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5

Tumeurs mésenchymateuses





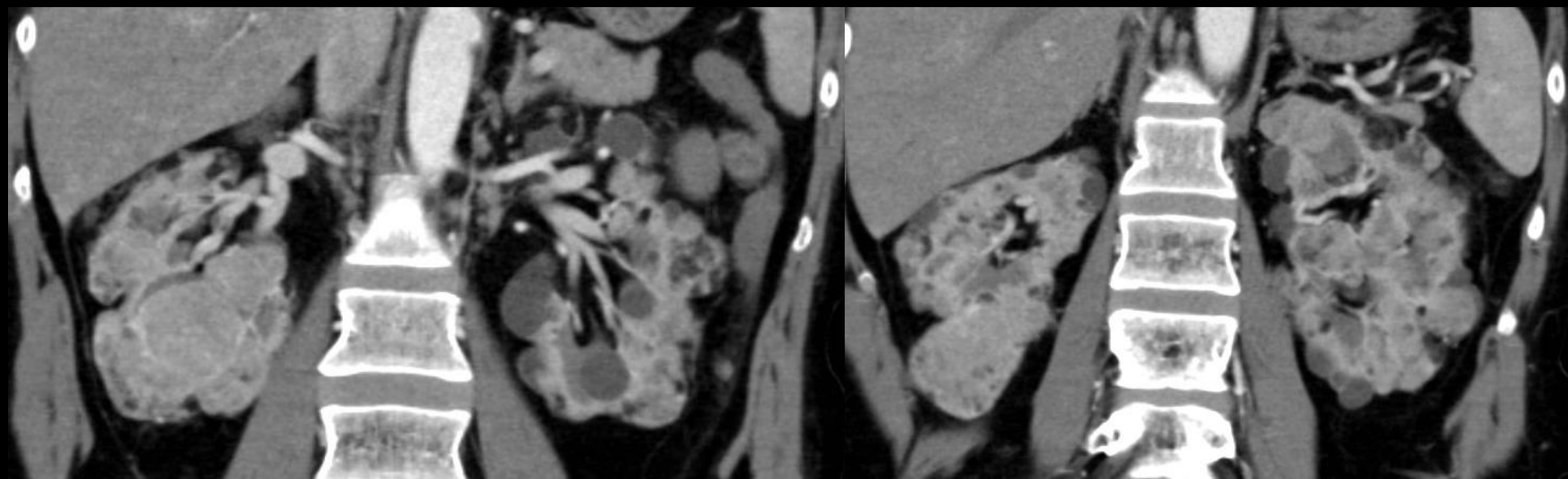
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6

Tumeurs mésenchymateuses

STB

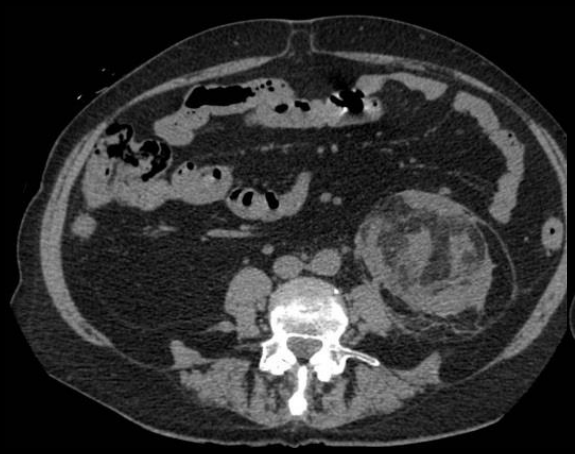


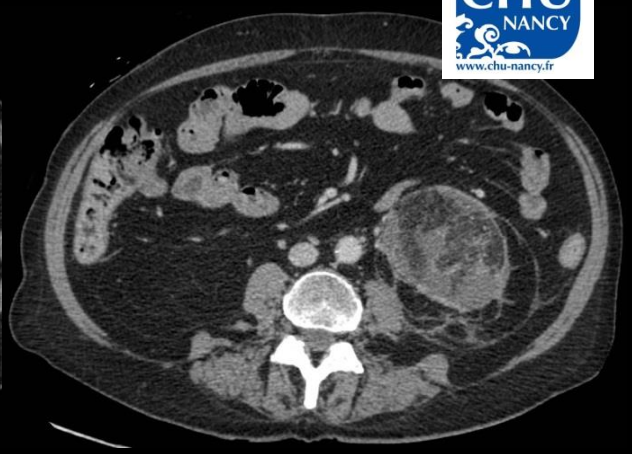
Angiomyolipome

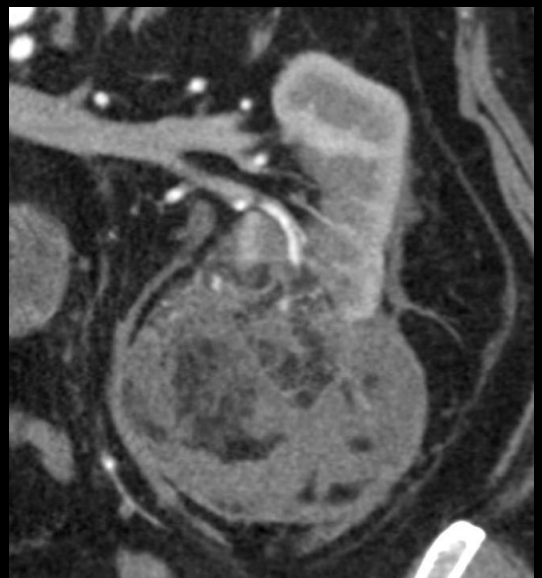
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

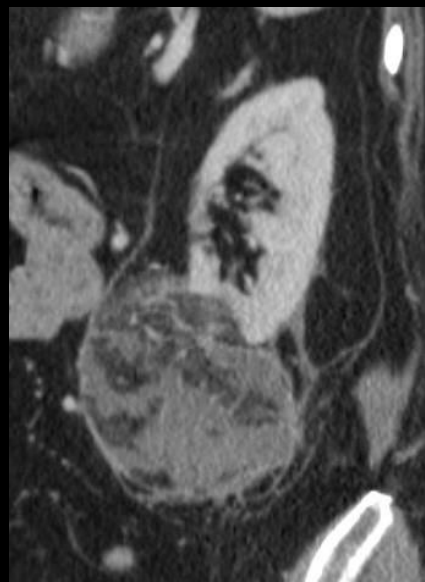
Cas n°7

Tumeurs mésenchymateuses









Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°8

Tumeurs mésenchymateuses

Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°9

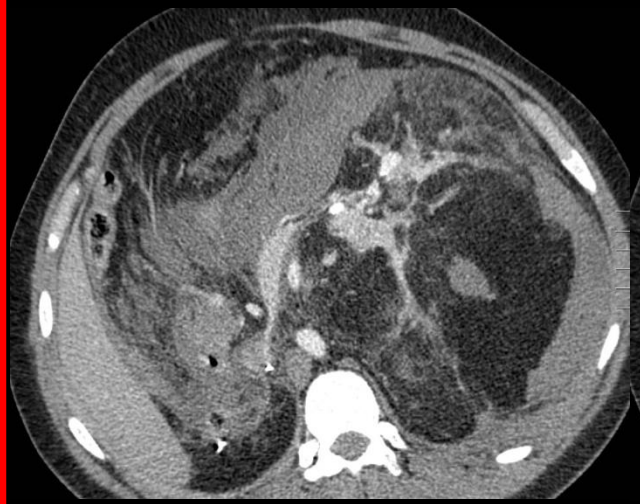
Tumeurs mésenchymateuses

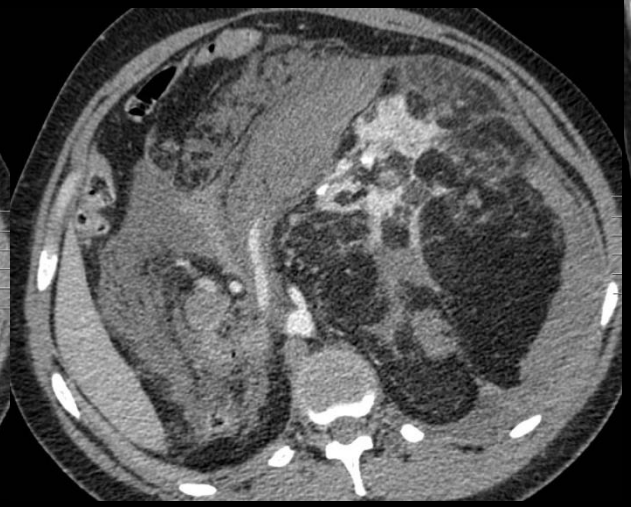
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°10

Tumeurs mésenchymateuses



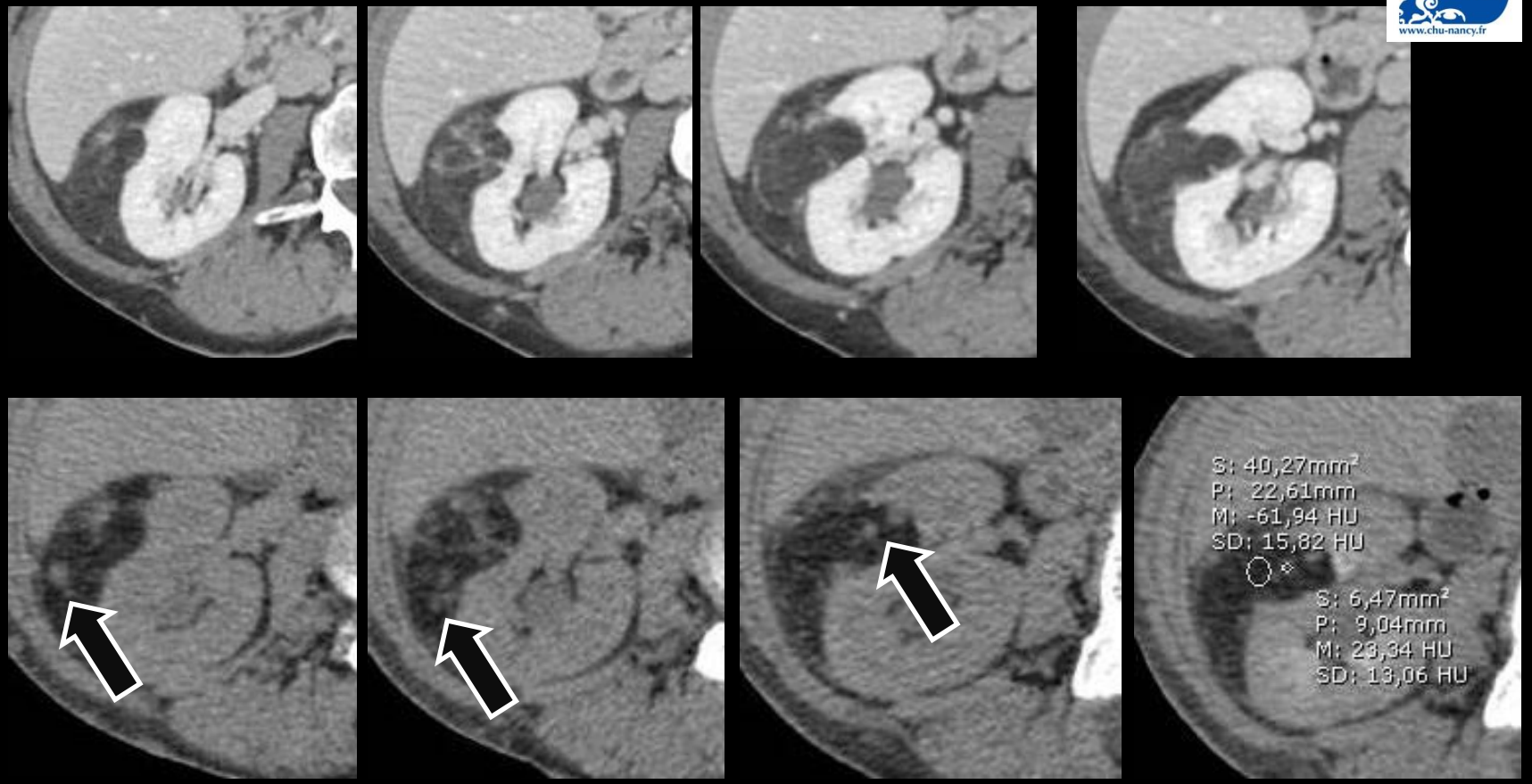


Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°11

Tumeurs mésenchymateuses



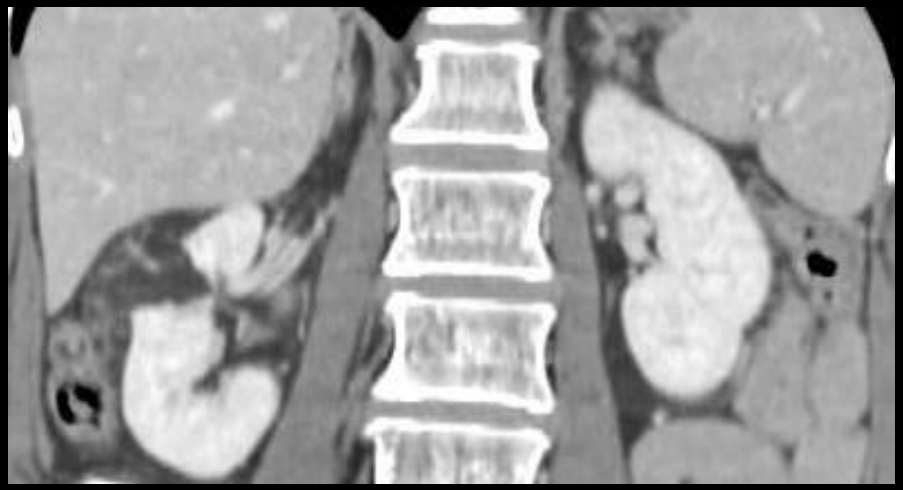
Métastases de mélanome au sein d'un angiomyolipome

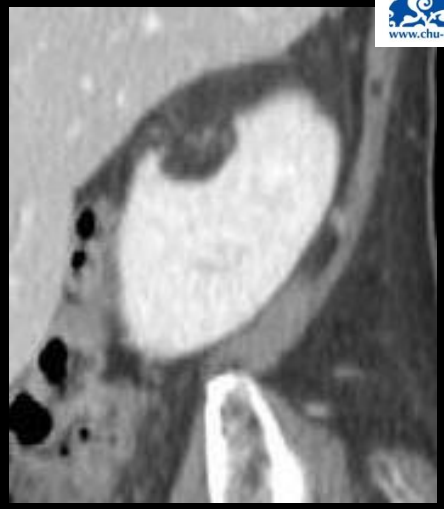
Angiomyolipome

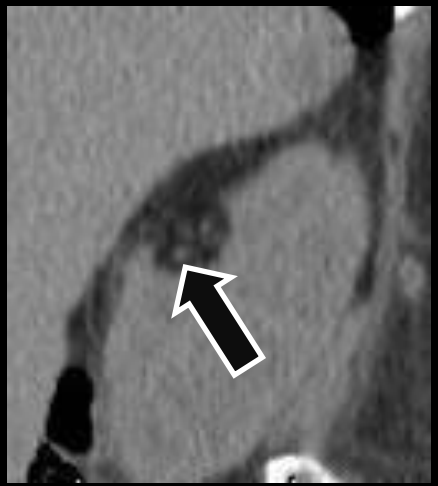
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°11b

Tumeurs mésenchymateuses







Angiomyolipome variante épithélioide

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

- Décrite en 1997
- Rare, ~ 120 cas décrits dans la littérature en 2011
- Pronostic défavorable, avec apparition de métastases ganglionnaires ou viscérales dans près d'1/3 des cas en cas d'atypies, mitoses ou nécroses
- Il s'agit d'un PECome (Perivascular Epithelioid Cell Tumor), de siège rénal ou pararénal, de morphologie épithélioide
- SR = 1
- Âge moyen = 40ans
- Plus d'1cas/2 s'observe dans le cadre d'une STB
- Diagnostic différentiel essentiel = carcinome rénal à cellules éosinophiles

Renal Epithelioid Angiomyolipoma: Imaging Characteristics in Nine Cases With Radiologic-Pathologic Correlation and Review of the Literature. Adam T. Froemming et al. AJR 2013; 200:W178–W186
L'angiomyolipome rénal épithélioide : tumeur bénigne ou maligne? JC Leclerc et al. J Radiol 2003;84:851-4

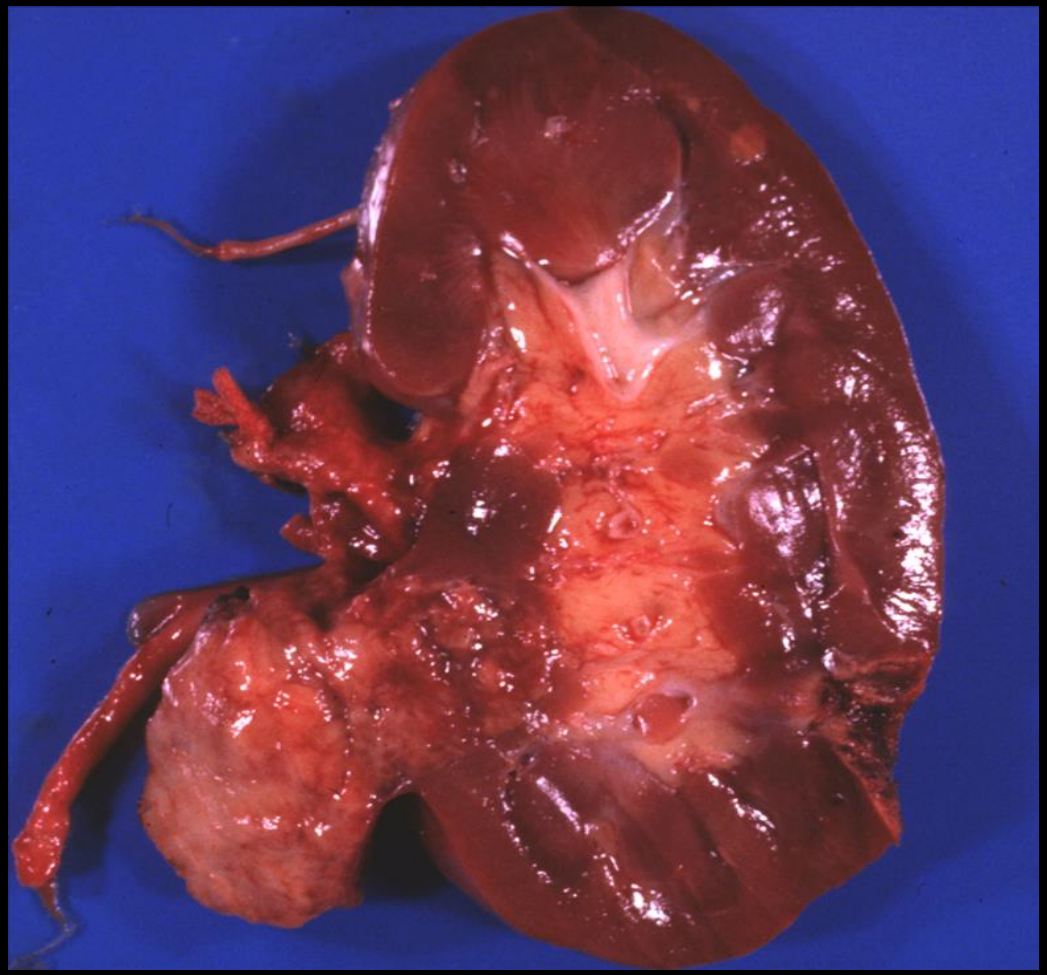
Angiomyolipome variante épithélioide

- Tumeur de grande taille (>6cm), compacte, blanc grisatre, mal limitée, avec des remaniements hémorragiques, à développement parfois largement extra-rénal

Angiomyolipome variante épithélioide

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie



Angiomyolipome variante épithélioide

- Prolifération tumorale faite de cellules fusiformes ayant volontiers un cytoplasme abondant et clarifié et de cellules d'allure épithéliale, globuleuses polygonales ou ovoïdes, éosinophiles de grande taille

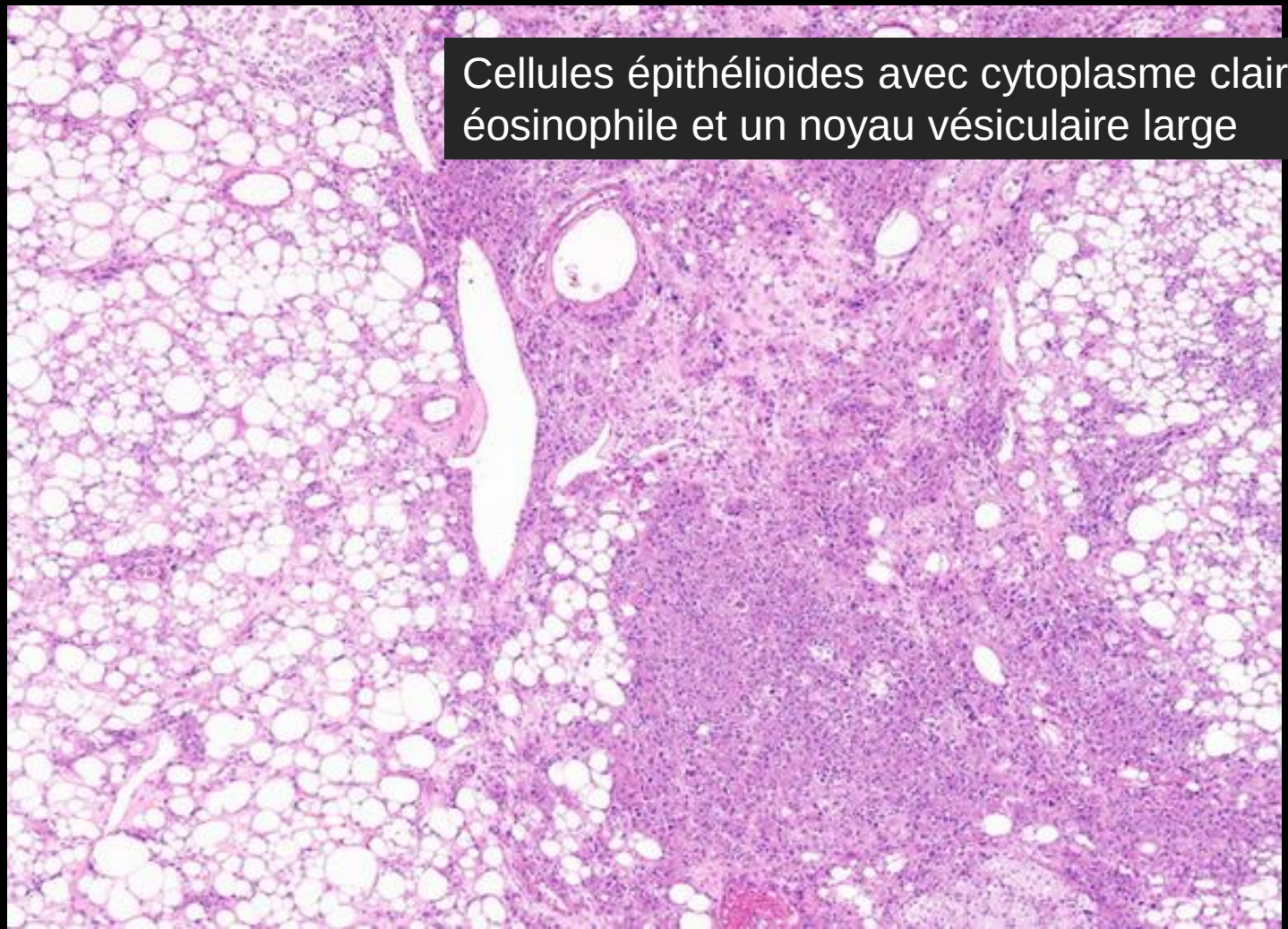
- Immuno-histochimie : co-existence spécifique de marqueurs musculaires lisses (actine et/ou desmine) et mélanocytaire (HMB 45 et/ou melan A)

Angiomyolipome variante épithélioide

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



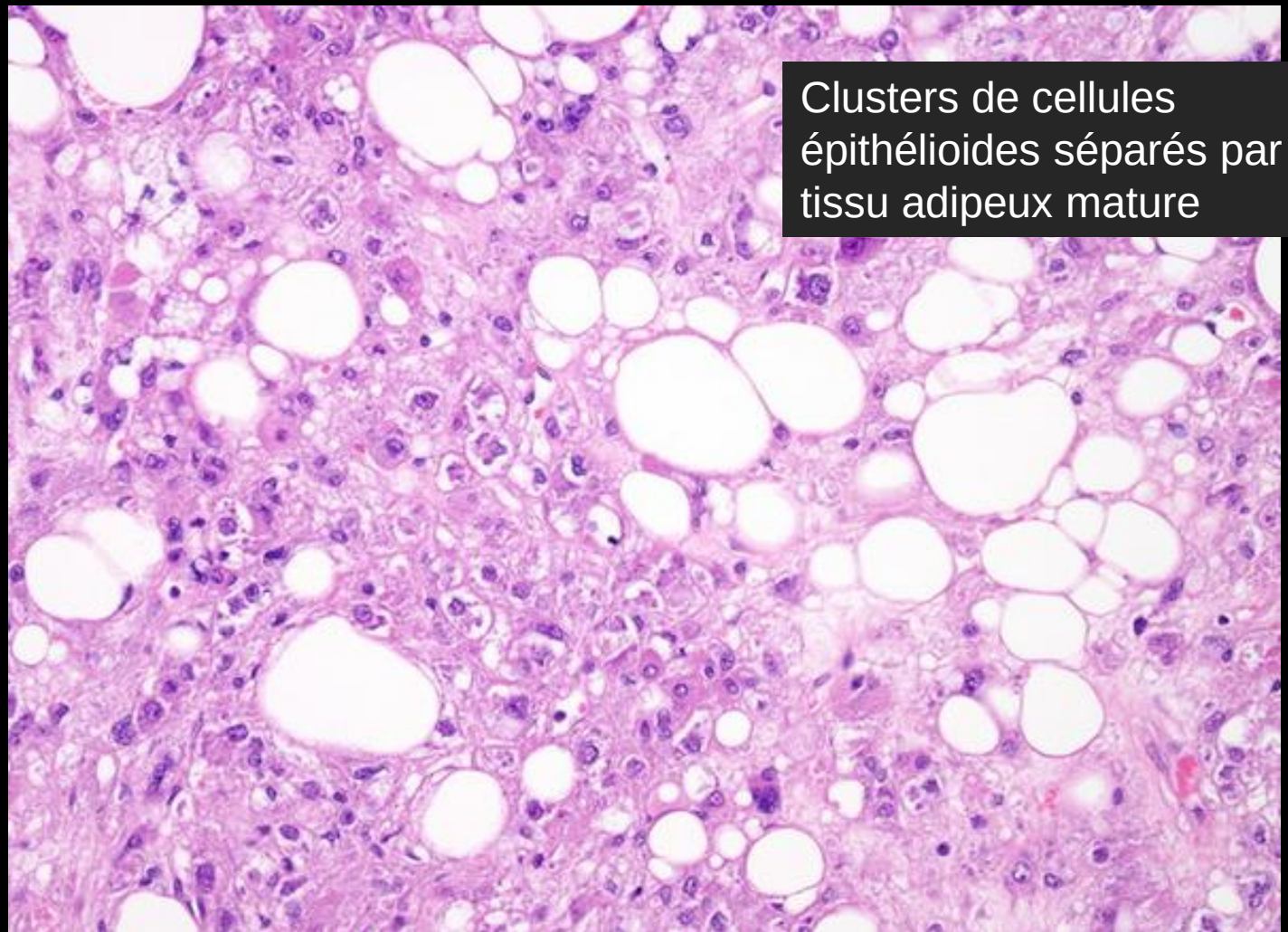
Cellules épithélioides avec cytoplasme clair ou éosinophile et un noyau vésiculaire large

Angiomyolipome variante épithélioide

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



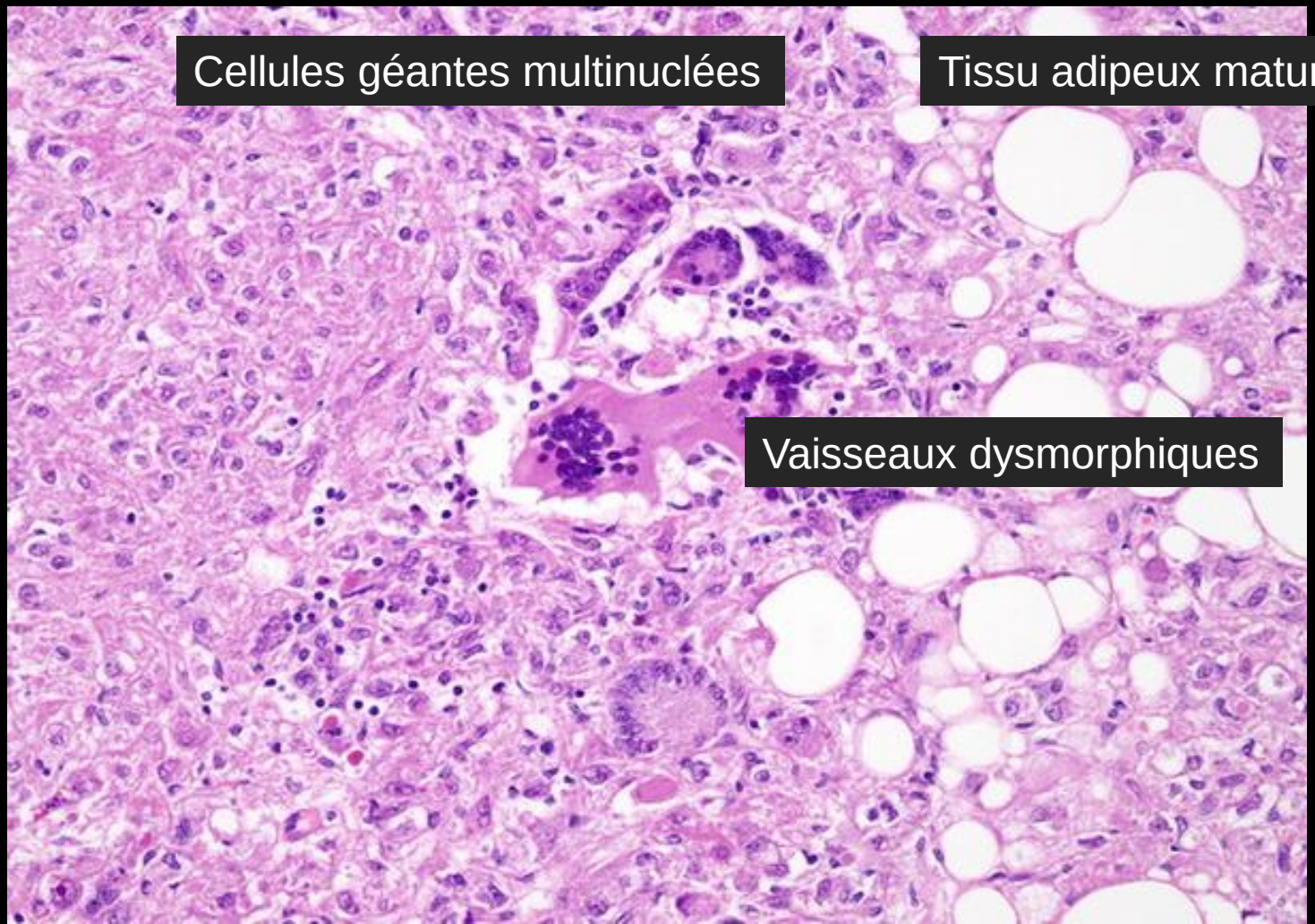
Clusters de cellules épithélioides séparés par du tissu adipeux mature

Angiomyolipome variante épithélioide

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Angiomyolipome variante épithélioide

Tumeurs mésenchymateuses

- Peu étudié
- Morphologie très variable, d'une petite lésion régulière à une très volumineuse masse hétérogène et irrégulière
- Contingent graisseux faible ou inexistant macrocospiquement
- Calcifications possibles

Renal Epithelioid Angiomyolipoma: Imaging Characteristics in Nine Cases With Radiologic-Pathologic Correlation and Review of the Literature. Adam T. Froemming et al. AJR 2013; 200:W178–W186

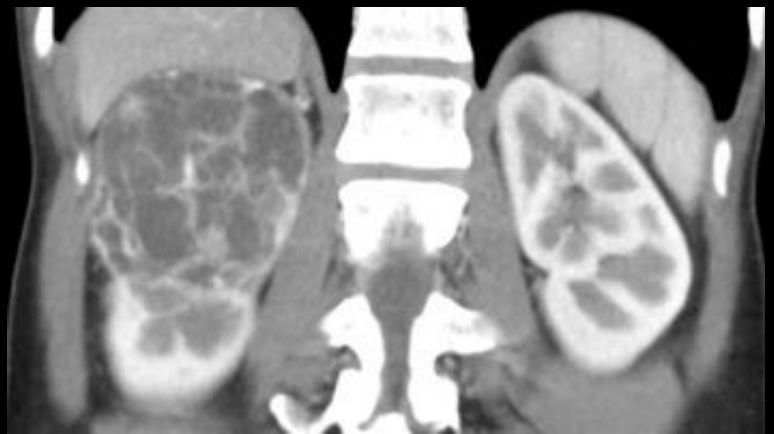
Angiomyolipome variante épithélioide

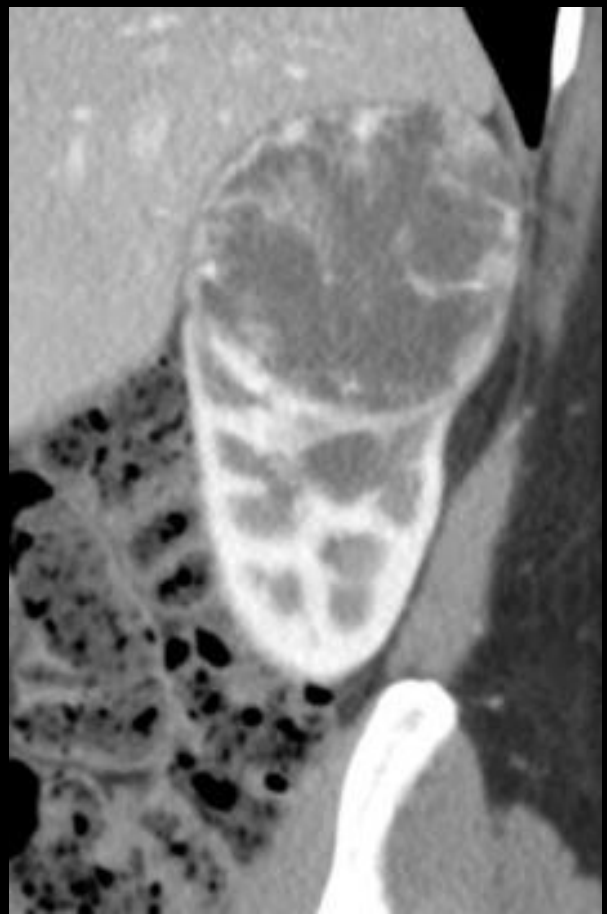
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses

http://imagerie.medicale.over-blog.com/article-angiomyolipome-epithelioide-122154249.html





Angiomyolipome variante épithélioide

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2-3

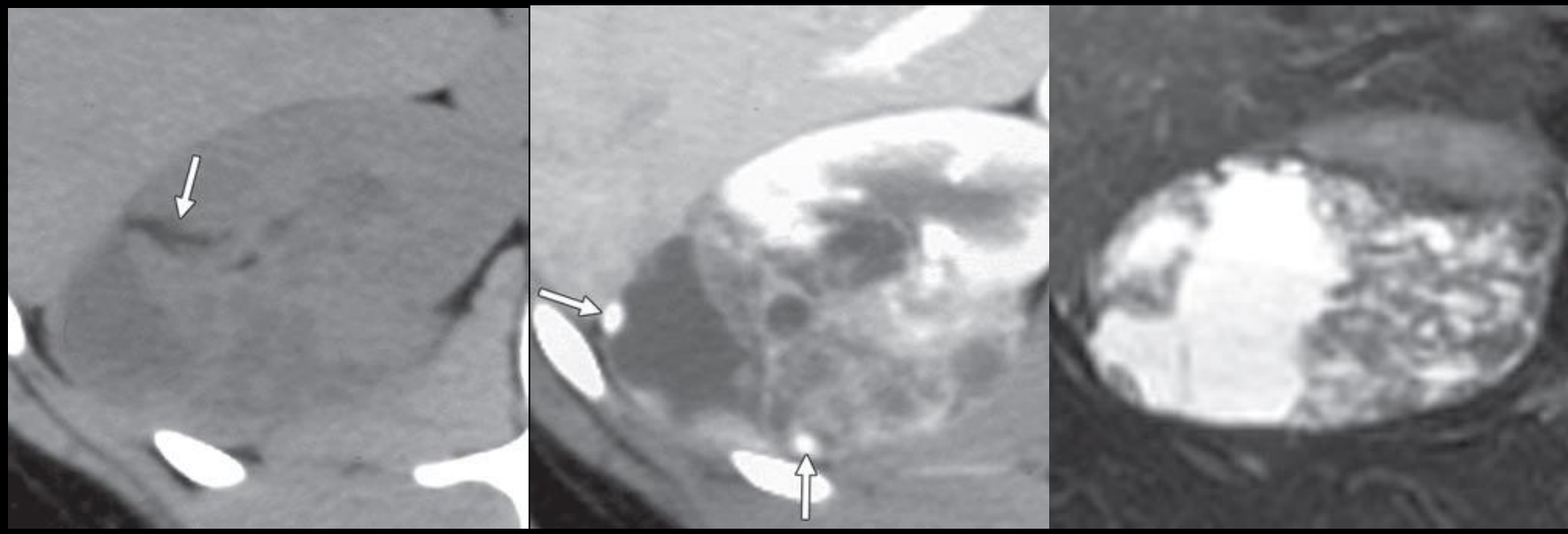
Tumeurs mésenchymateuses

Angiomyolipome variante épithélioide

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs mésenchymateuses



A–C, Axial unenhanced (**A**) and nephrographic phase enhanced (**B**) CT images and fat-saturated T2-weighted MR image (**C**) show mildly high attenuation of soft-tissue component of heterogeneous tumor arising from upper pole of right kidney; small area of fat along anterior aspect of tumor, which extends to renal sinus (*arrow,* **A**); heterogeneous contrast enhancement; and cystic-appearing areas. Enlarged veins (*arrows,* **B**) are evident at periphery of lesion

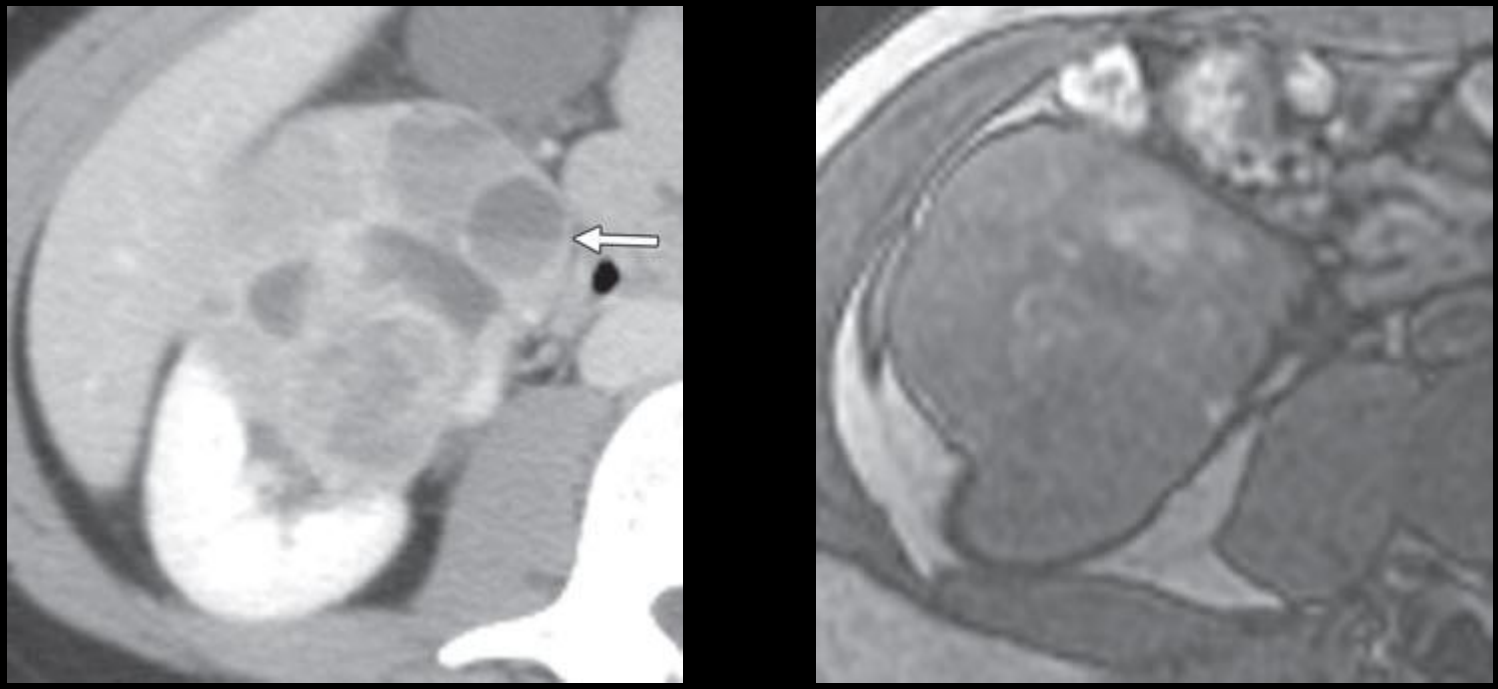
Renal Epithelioid Angiomyolipoma: Imaging Characteristics in Nine Cases With Radiologic-Pathologic Correlation and Review of the Literature. Adam T. Froemming et al. AJR 2013; 200:W178–W186

Angiomyolipome variante épithélioide

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5

Tumeurs mésenchymateuses



A and **B,** Axial nephrographic phase enhanced CT scan (**A**) and opposed-phase T1-weighted gradient-echo MR
image (**B**) show heterogeneous enhancement, cystic spaces, areas of hemorrhage (T1 signal hyperintensity without India ink artifact at interfaces) with fluid-fluid levels (*arrow,* **A**), and tumor extension to renal sinus.

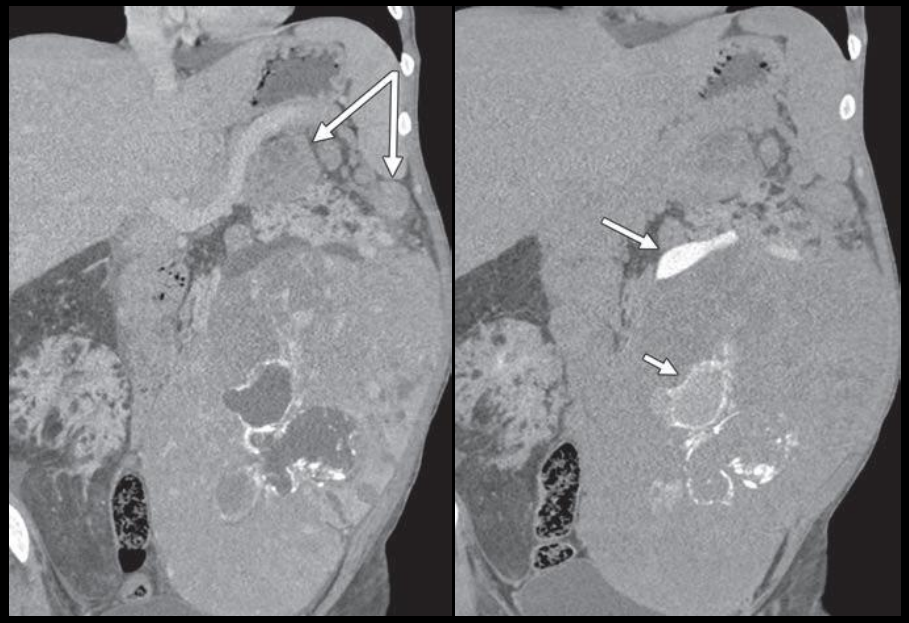
Renal Epithelioid Angiomyolipoma: Imaging Characteristics in Nine Cases With Radiologic-Pathologic Correlation and Review of the Literature. Adam T. Froemming et al. AJR 2013; 200:W178–W186

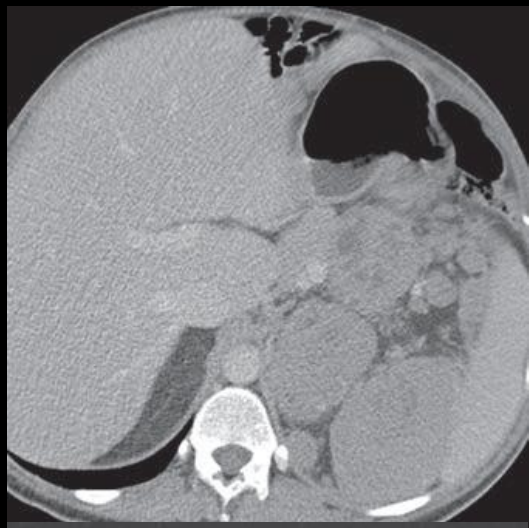
Angiomyolipome variante épithélioide

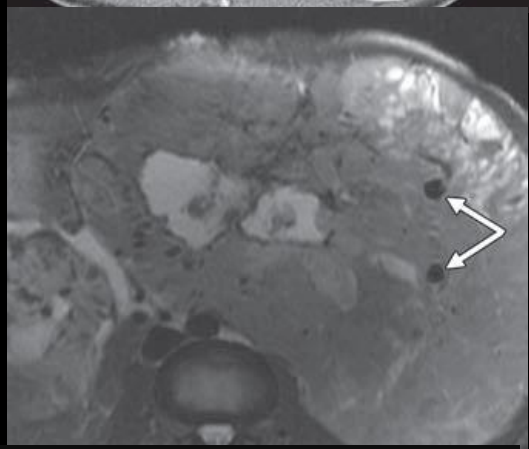
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6

Tumeurs mésenchymateuses







A, Coronal nephrographic phase enhanced CT scan shows coarse central calcifications surrounding areas of fluid attenuation and heterogeneous avid enhancement of tumor, which surrounds distorted renal pelvis. Also evident are multiple enlarged lymph nodes with central low-attenuation changes superior to tumor (*arrows*).
B, Coronal excretory phase CT image shows new gradient of increased attenuation from renal pelvis (*long arrow*) to areas of central fluid with peripheral calcification (*short arrow*) consistent with connection to renal pelvis.
C, Axial enhanced CT image shows multiple enlarged left suprarenal lymph nodes with internal areas of lower attenuation but not fat attenuation.
D, Axial fat-saturated T2-weighted MR image shows heterogeneous signal intensity with areas of fluid signal intensity and numerous large vascular flow voids in mass (*arrows*) with pulsatile artifacts in anteroposterior phase-encoding direction. Numerous conventional fat-containing angiomyolipomas were present in contralateral right kidney on CT and MRI.

Renal Epithelioid Angiomyolipoma: Imaging Characteristics in Nine Cases With Radiologic-Pathologic Correlation and Review of the Literature. Adam T. Froemming et al. AJR 2013; 200:W178–W186

Fibrome médullaire-Tumeur interstitielle rénomédullaire

- Le fibrome médullaire ou tumeur réno-médullaire des cellules interstitielles est une tumeur de découverte fortuite, bien limitée, d'aspect grisâtre ou blanc perlé, de moins de 1 cm, située dans les pyramides de Malpighi
- Cette tumeur peut être multiple et bilatérale et est considérée comme un incidentalome

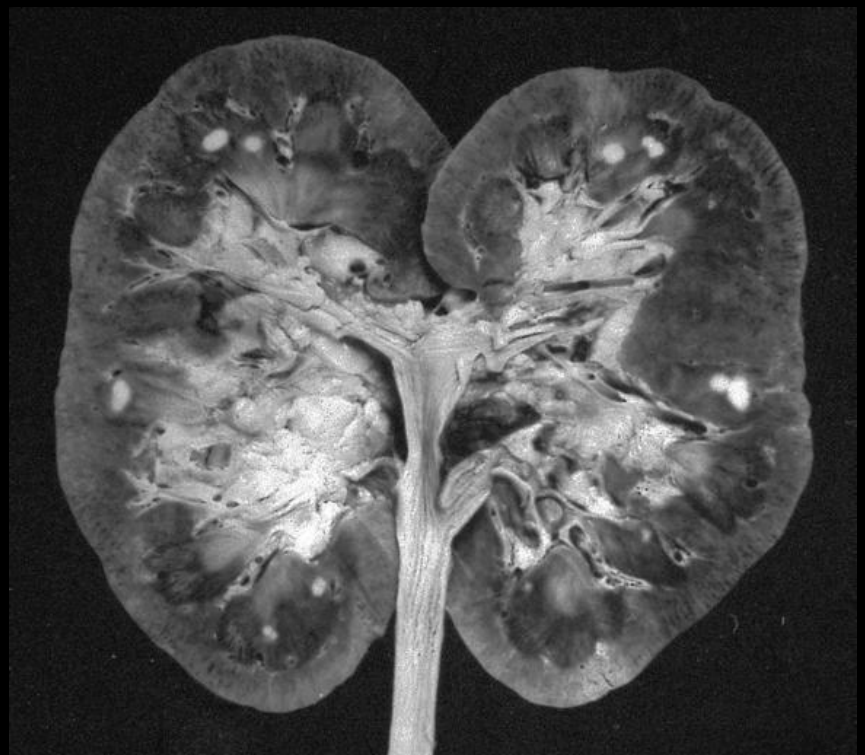
Fibrome médullaire-Tumeur interstitielle rénomédullaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

- Lésion bien limitée, gris-blanc, < 1 cm, dans les pyramides



http://www.pathologyoutlines.com/images/kidney/1_239.JPG

Fibrome médullaire-Tumeur interstitielle rénomédullaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

http://www.kidneypathology.com/English_version/Case_30.html

Fibrome médullaire-Tumeur interstitielle rénomédullaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

- Prolifération de cellules étoilées ou polygonales dispersées au sein d'un stroma lâche ou hyalinisé, voire fibreux, entourées en périphérie de tubes rénaux résiduels
- Certaines lésions sont hyalinisées acellulaires, d'autres contiennent de l'amyloïde

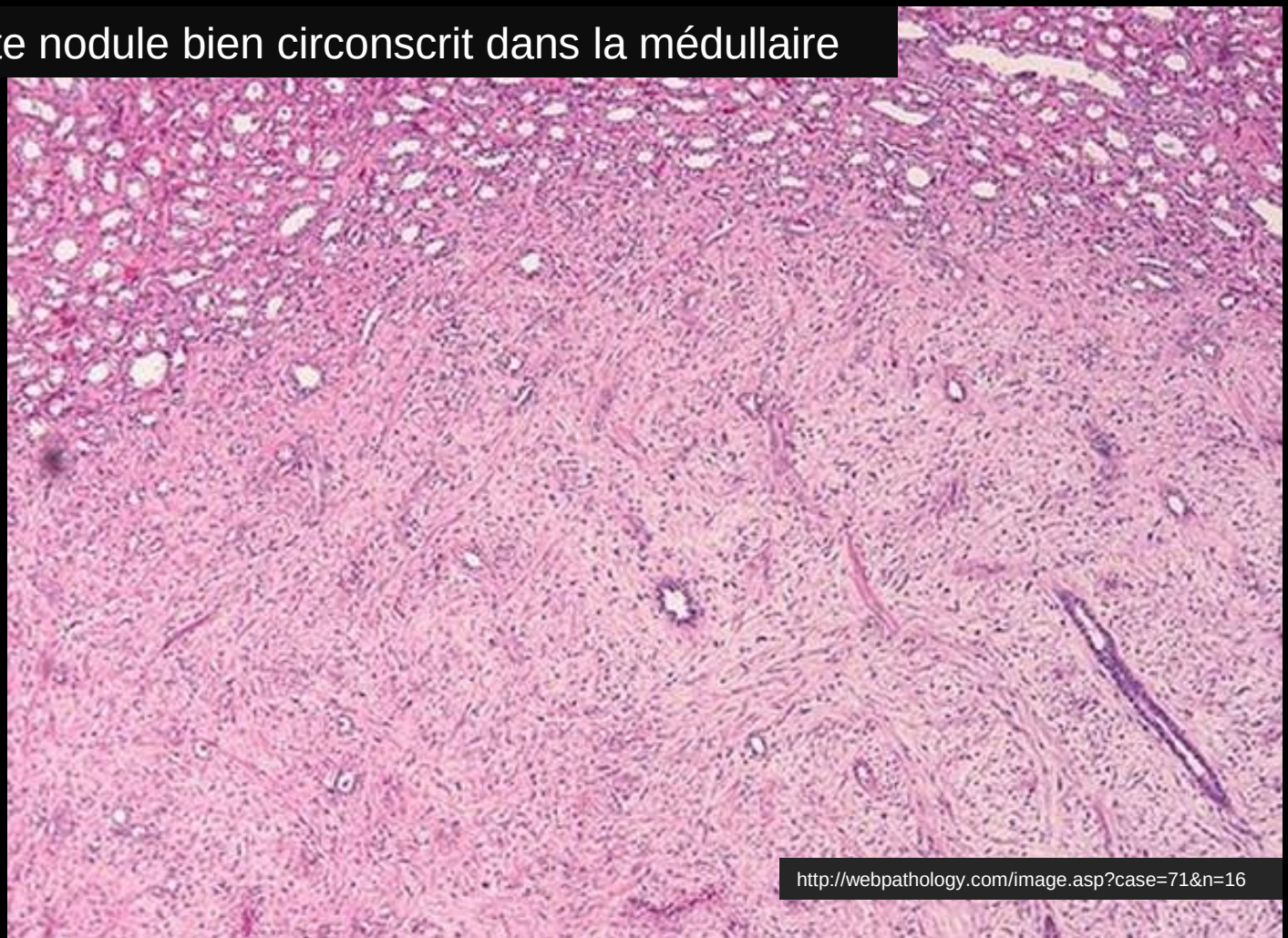
Fibrome médullaire-Tumeur interstitielle rénomédullaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

Petite nodule bien circonscrit dans la médullaire



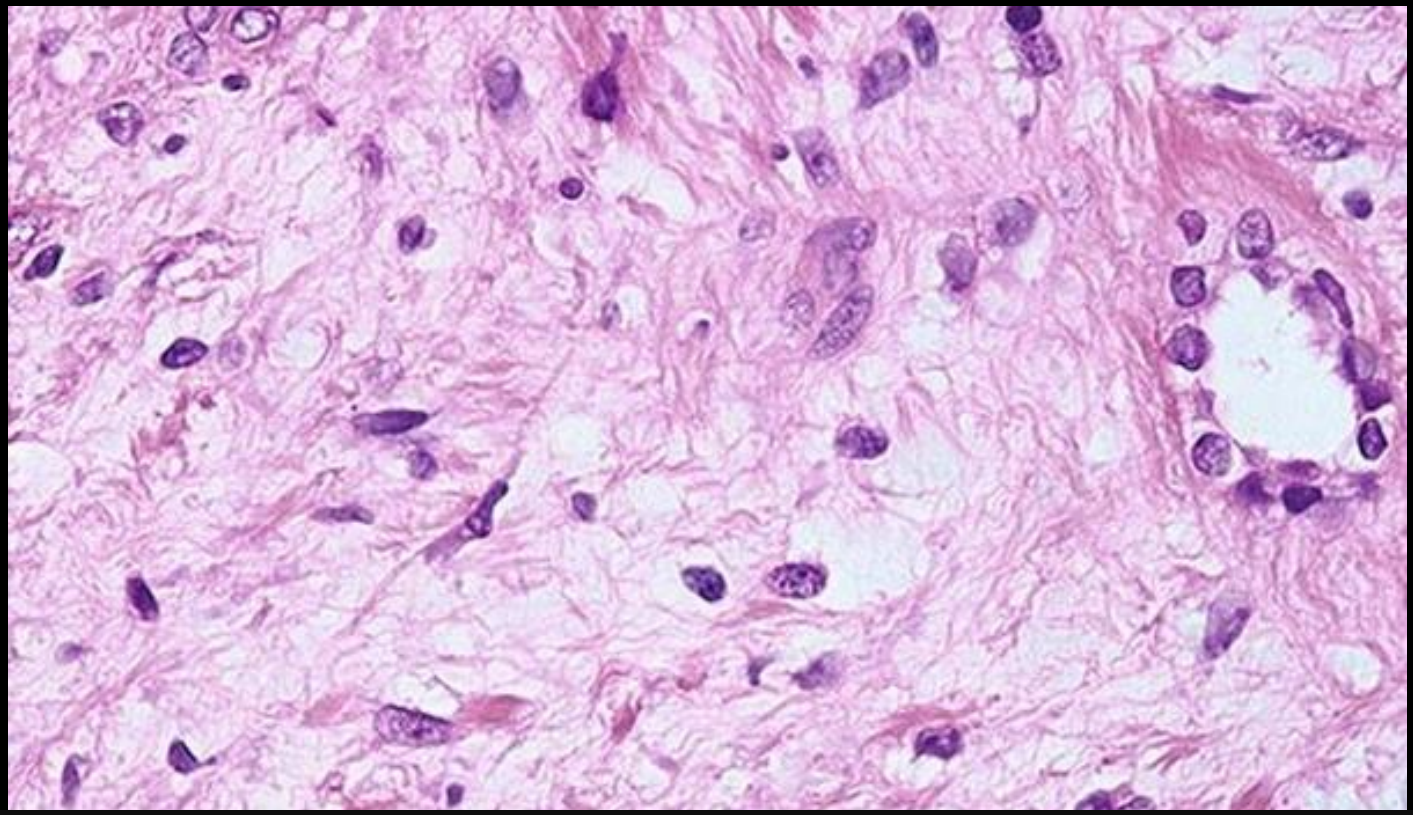
http://webpathology.com/image.asp?case=71&n=16

Fibrome médullaire-Tumeur interstitielle rénomédullaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

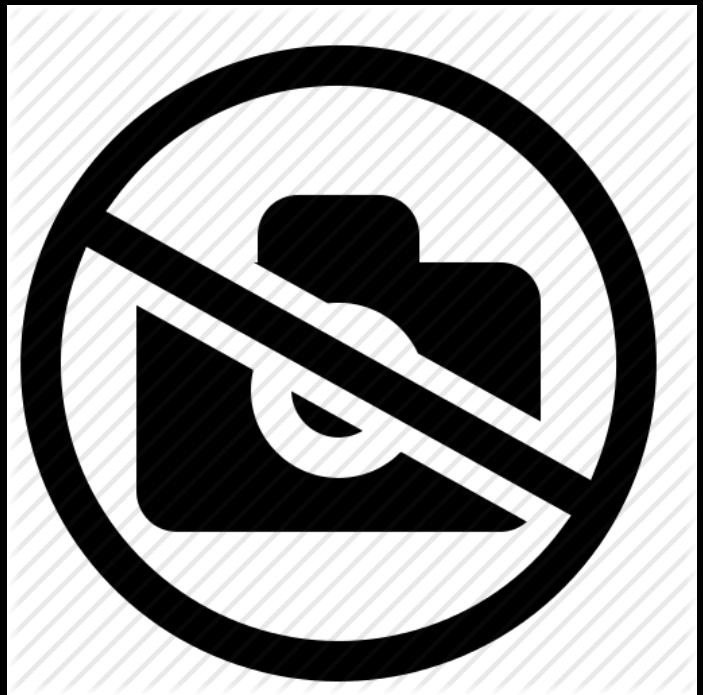
Tumeurs mésenchymateuses



Prolifération de cellules étoilées ou polygonales dispersées au sein d'un stroma lâche ou hyalinisé, voire fibreux, entourées en périphérie de tubes rénaux résiduels

Fibrome médullaire-Tumeur interstitielle rénomédullaire

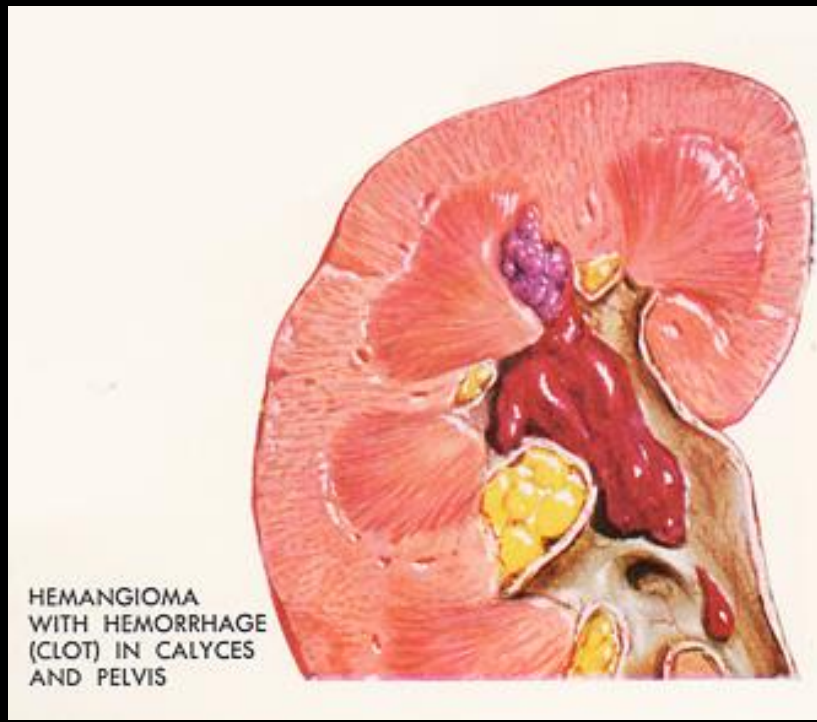
- TDM : petite lésion tumorale solide vascularisée
- IRM : faible signal en T1 et T2



Hémangiome

Tumeurs mésenchymateuses

- Lésion rare (environ 200 cas)
- Adulte jeune ou d'âge moyen
- SR = 1
- 12% sont multiples, rarement bilatéral (les cas multiples sont parfois associés à un Klippel-Trenaumay ou un Sturge-Weber), de taille centimétrique
- Souvent asymptomatiques ou responsable d'hématurie ou de colique par caillots sanguins en migration,
- Lésion surtout unique des pyramides et du bassinet, rare dans le cortex



Hémangiome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

- Hémangiome de type caverneux ou capillaire
- Cavités vasculaires irrégulières tapissées de cellules endothéliales sans mitoses ni atypies

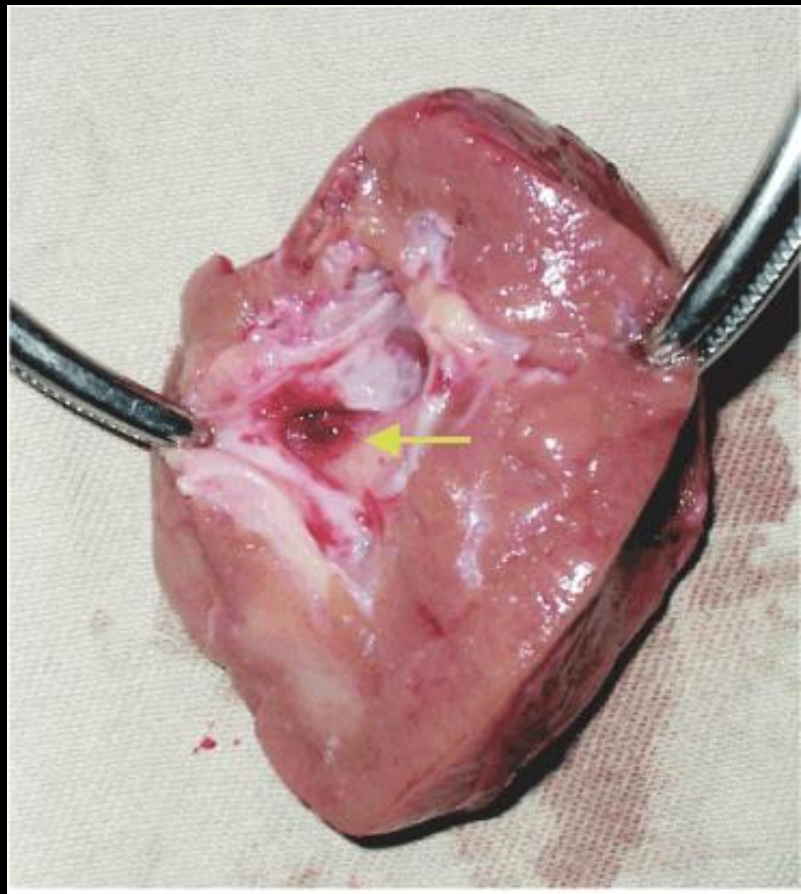


Figure 3 *– The macroscopic surgical specimen revealed a lesion measuring approximately 0.5 cm in the upper calix of the right kidney (arrow).*

Renal hemangioma. Theodorico F. da Costa Neto et al. Int. braz j urol. vol.30 no.3 Rio de Janeiro May/June 2004

Hémangiome

Tumeurs mésenchymateuses

- Imagerie non spécifique
- Echographie : lésion hyperéchogène
- Scanner : rehaussement intense au temps artériel, persistant au temps néphrographique
- IRM : hyposignal T1, hypersignal T2, flow voids, prise de contraste : remplissage au temps portal

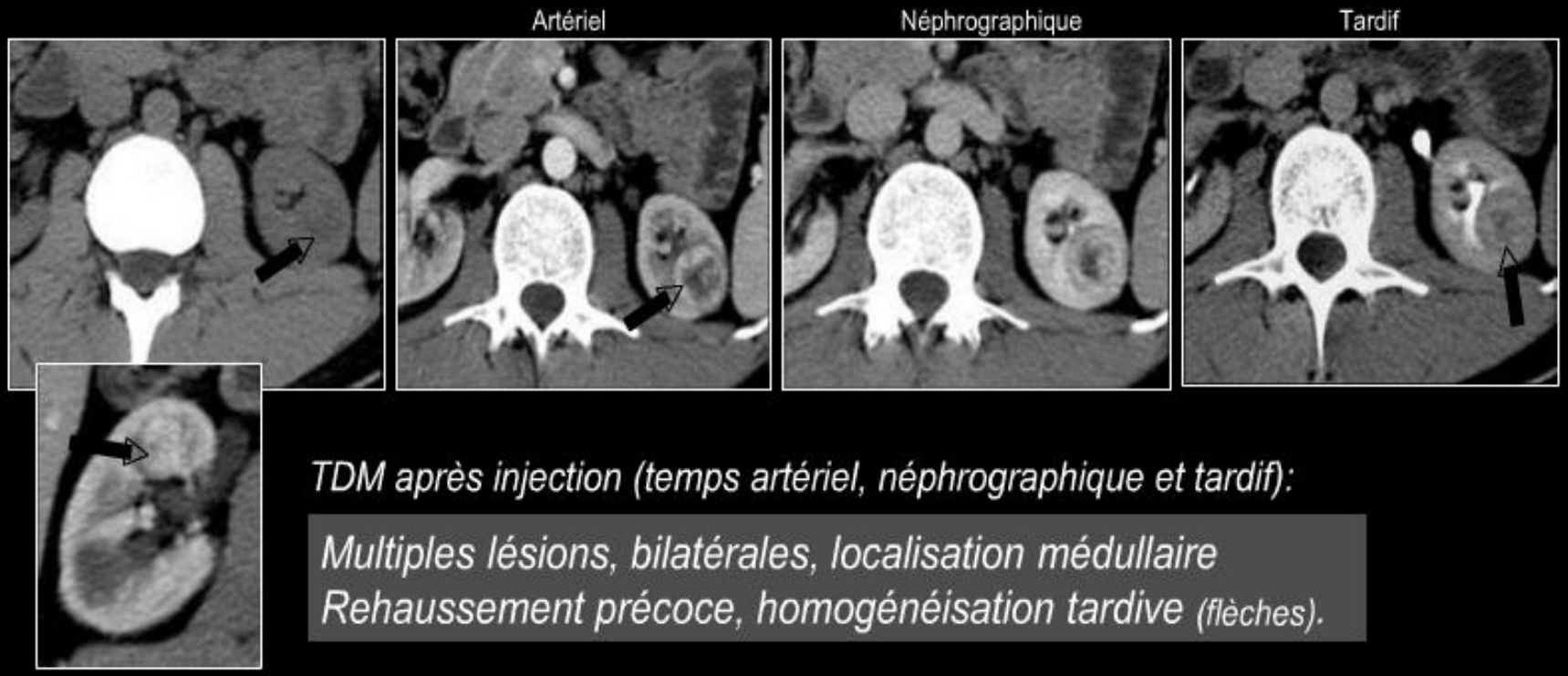
Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

Hémangiome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses



TDM après injection (temps artériel, néphrographique et tardif):

Multiples lésions, bilatérales, localisation médullaire
Rehaussement précoce, homogénéisation tardive (flèches).

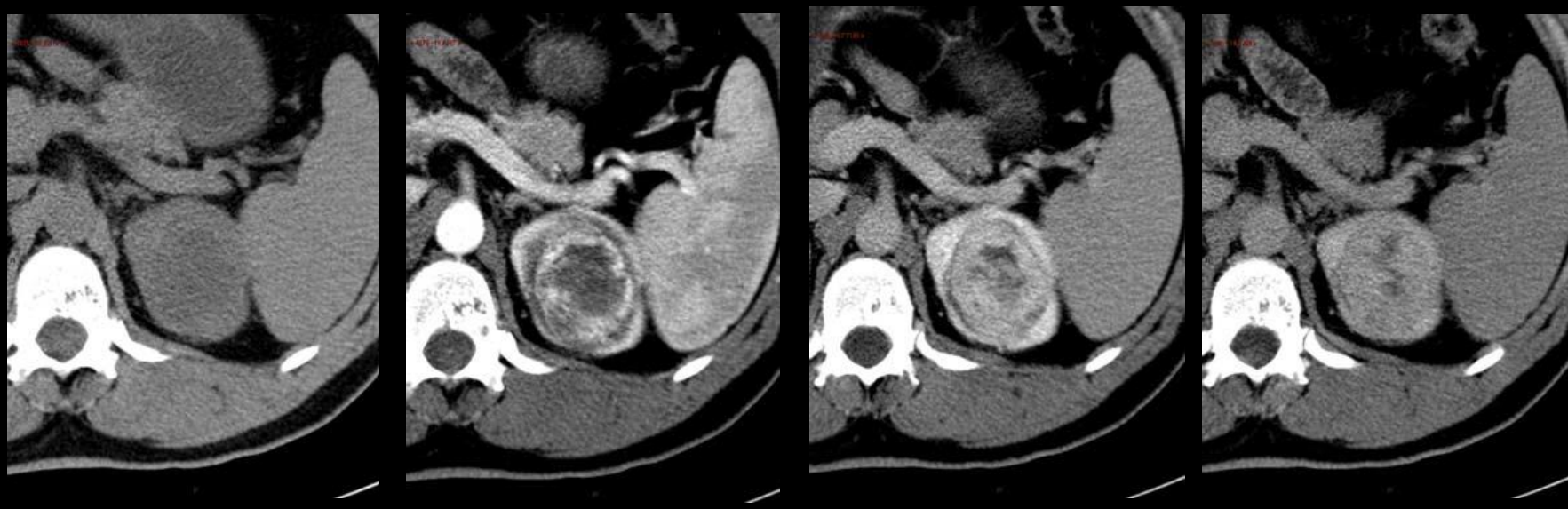
Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

Hémangiome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs mésenchymateuses



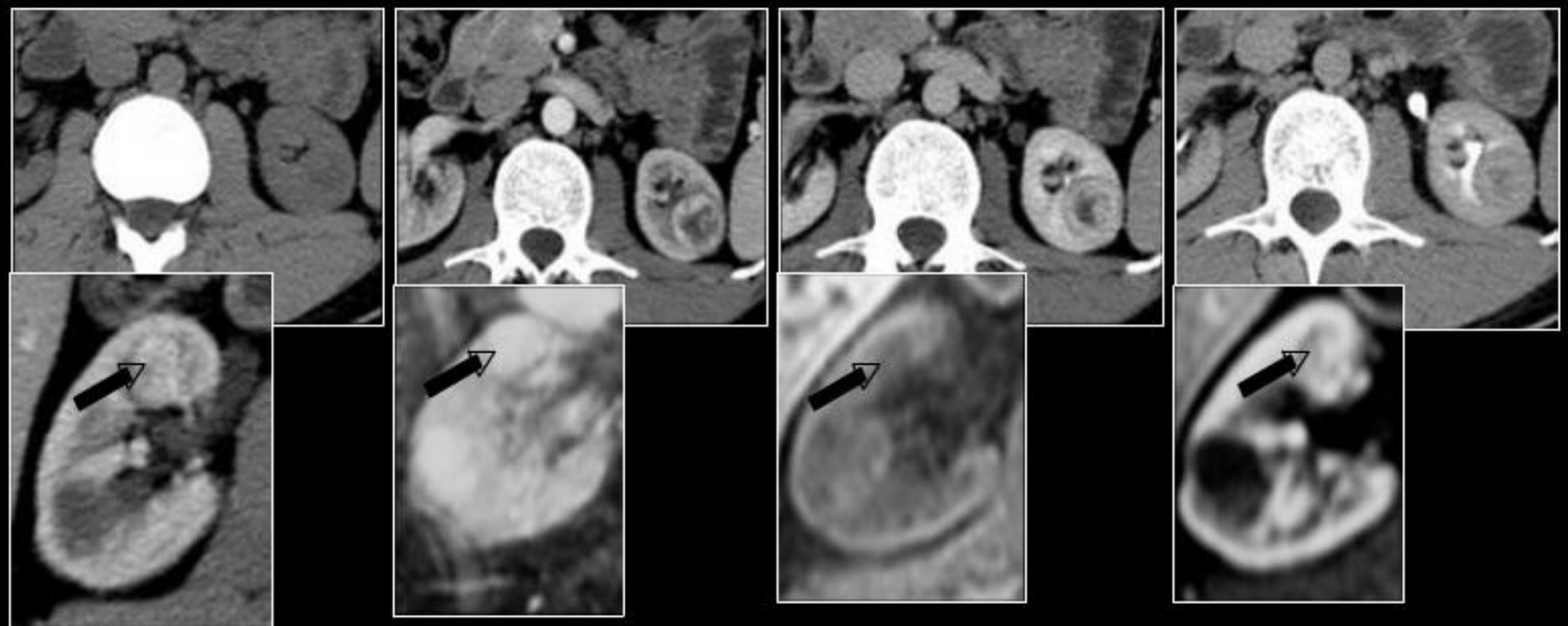
Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

Hémangiome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs mésenchymateuses



IRM: séquences T2 FATSAT, T1 sans et après injection:

Hypersignal T2, hyposignal T1, prise de contraste identique au scanner (flèche).

Tumeurs rénales rares et nouvelles entités : corrélations radio-pathologiques J. Hayoun et al. PE SFR 2007

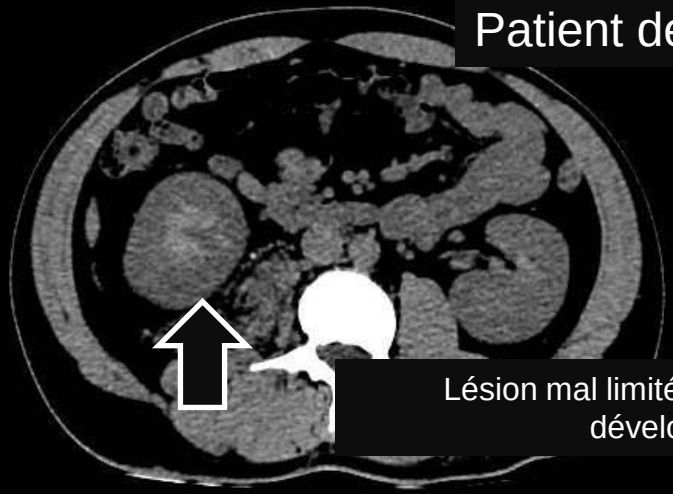
Hémangiome

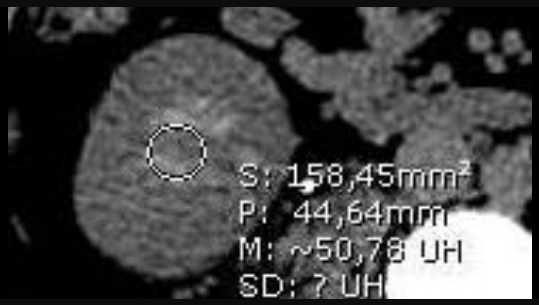
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

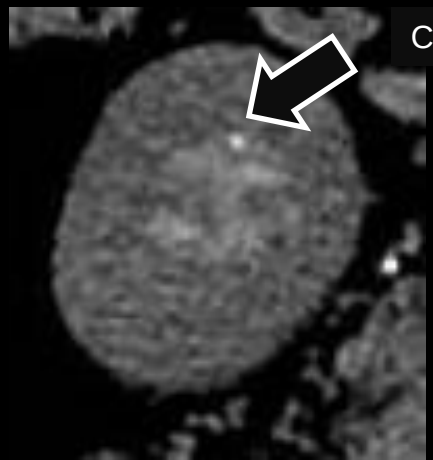
Tumeurs mésenchymateuses

Patient de 28ans suivi pour un Sd de Klippel Trenaunay

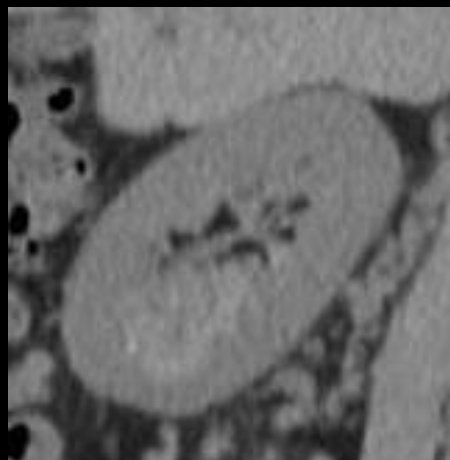




Lésion mal limitée, spontanément hyperdense, du pôle inférieur du rein droit de développement cortico-médullaire avec extension sinusale



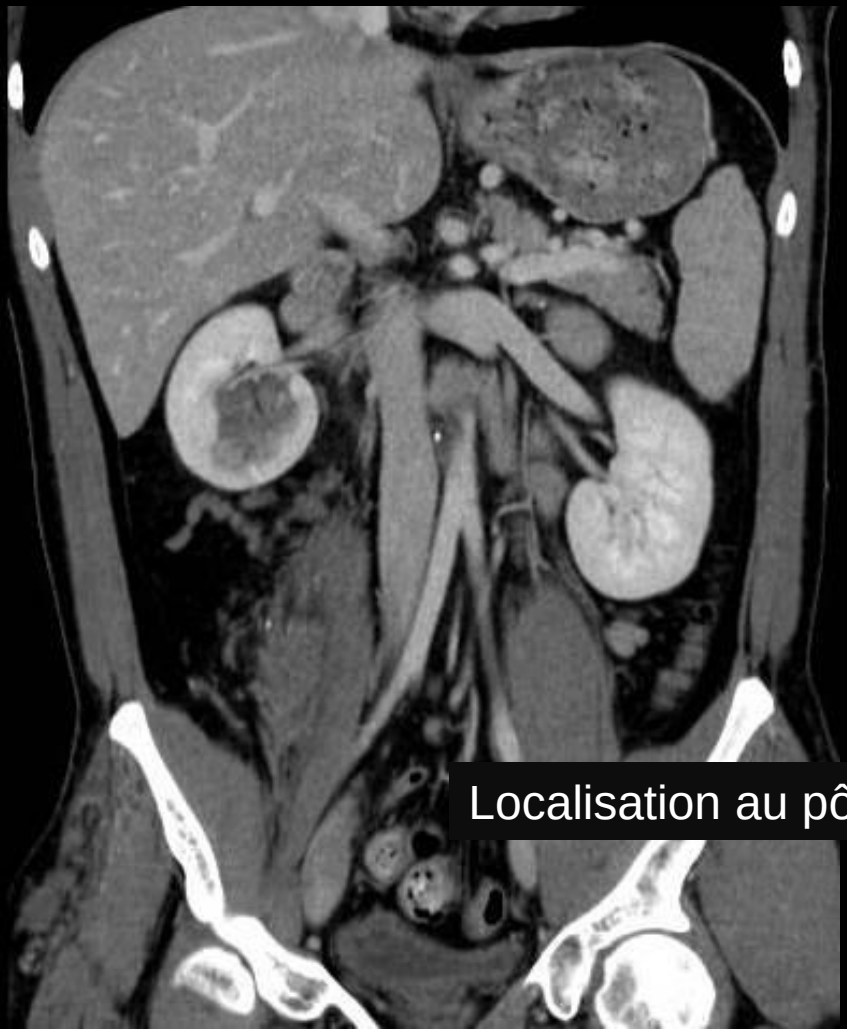
Calcification punctiforme

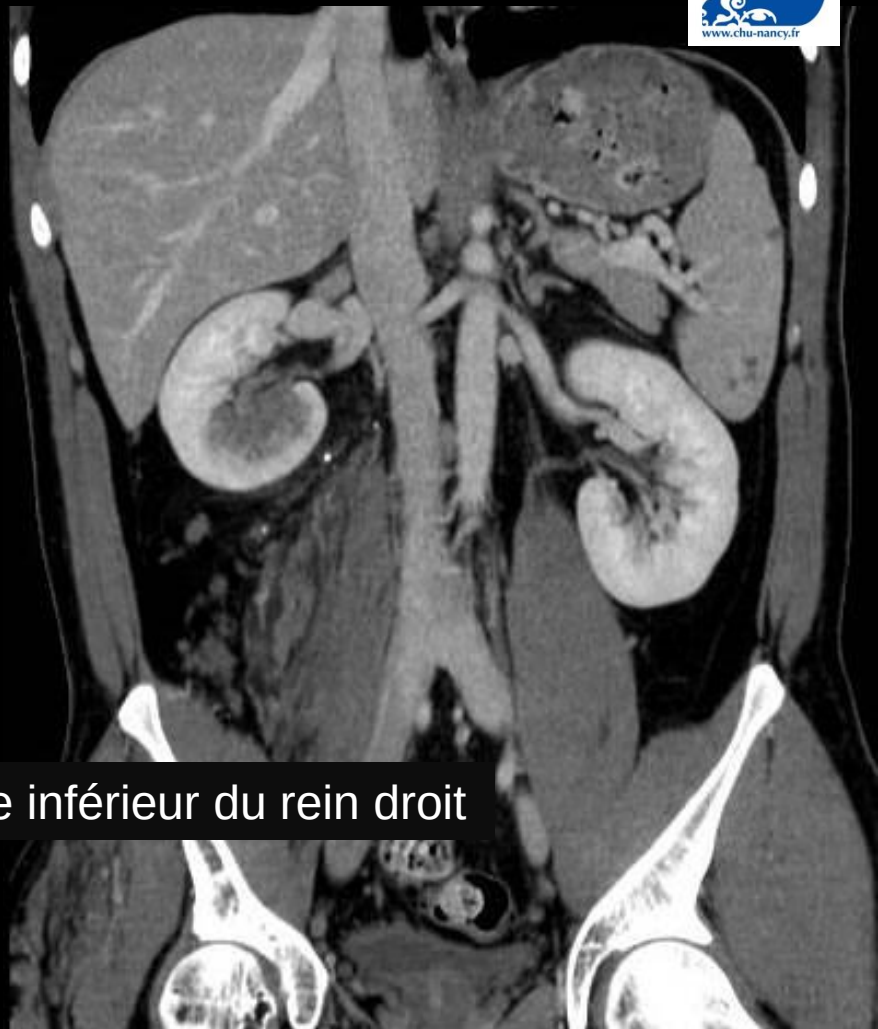


Hémangiome

Cas n°4b

Tumeurs mésenchymateuses



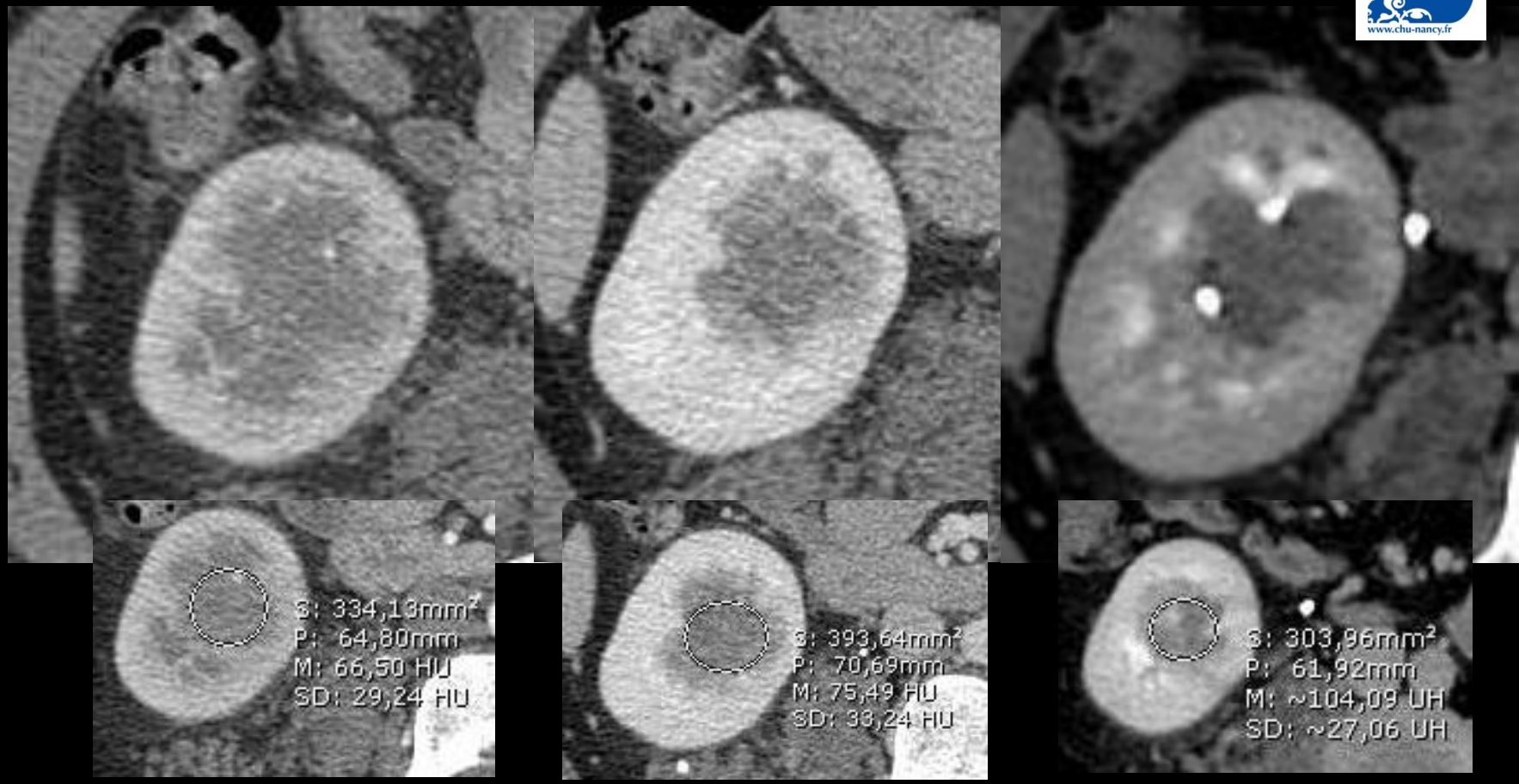


Localisation au pôle inférieur du rein droit

Hémangiome

Cas n°4t

Tumeurs mésenchymateuses



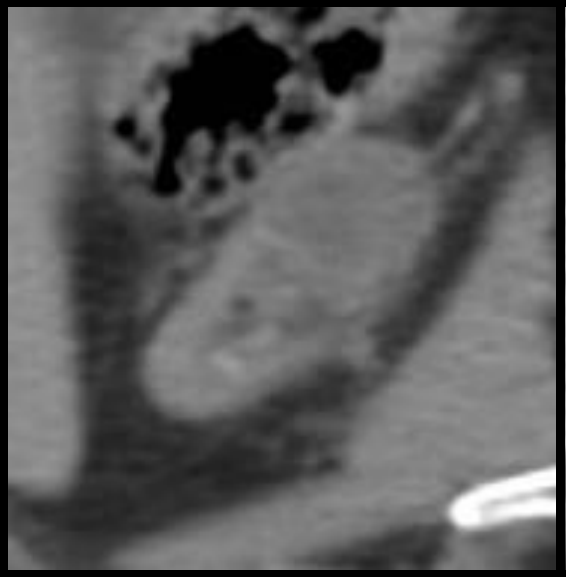
Rehaussement progressif de la lésion

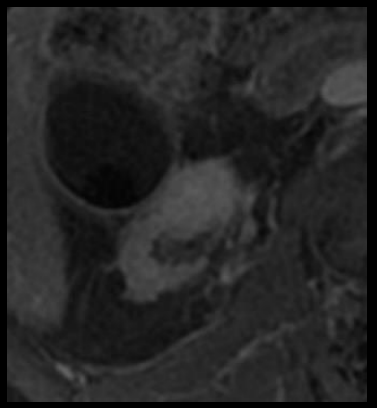
Hémangiome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5

Tumeurs mésenchymateuses





Léiomyome

Tumeurs mésenchymateuses

- Tumeur bénigne rare ayant pour point de départ les cellules musculaires lisses de la capsule rénale (37%), des cavités pyélo-calicielles (17%), de la vascularisation corticale (10%) ou indeterminée (37%)
- Incidence autopsique = 4,2 à 5,2%
- Prédominance féminine (66%); âge moyen = 42ans
- Localisation sous-capsulaire (53%), capsulaire (37%) ou au niveau du sinus rénal (10%)

Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

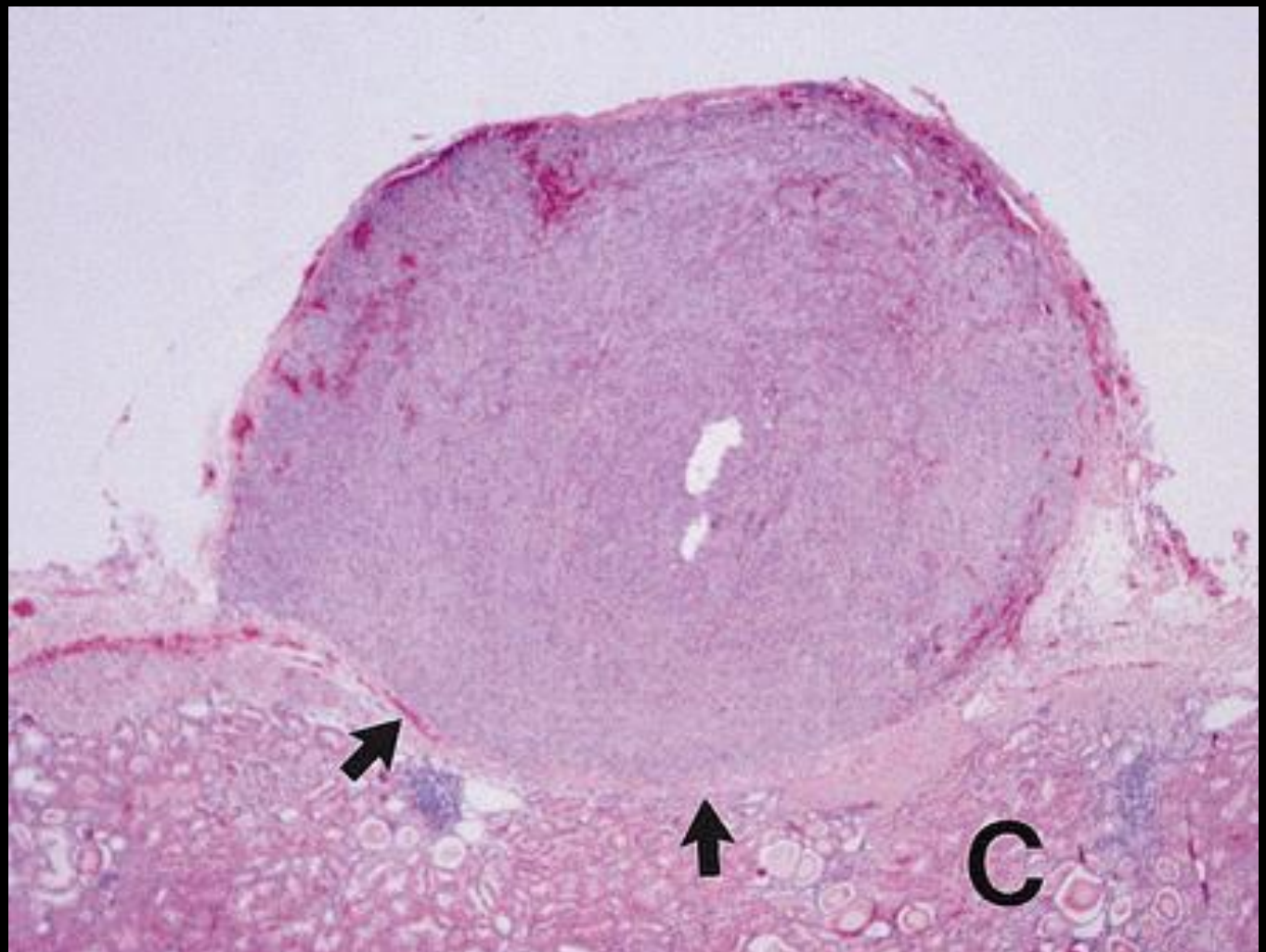
Tumeurs mésenchymateuses

Léiomyome

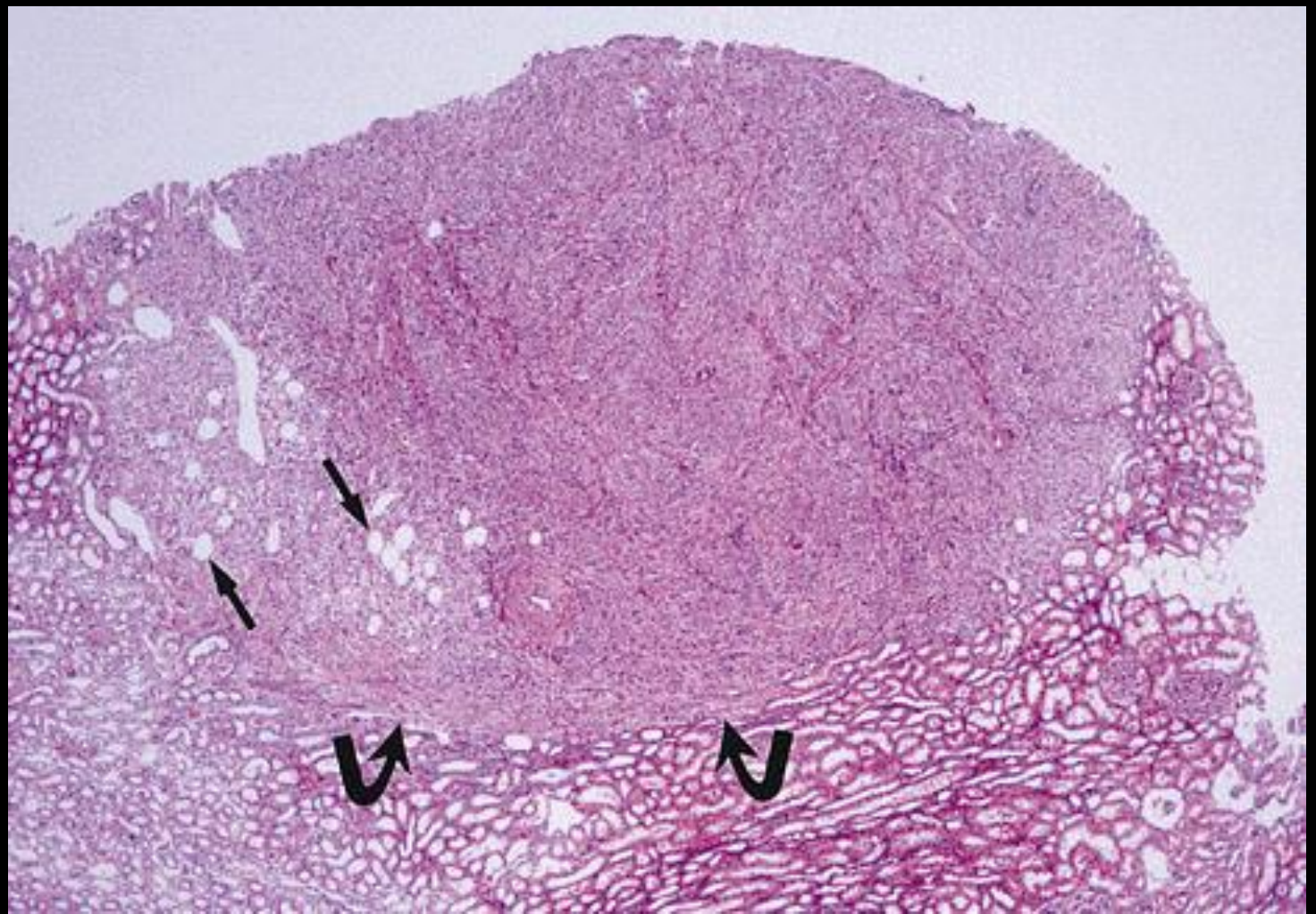
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Léiomyome



Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

Cellules musculaires lisses

Léiomyome

Tumeurs mésenchymateuses

- Lésion bien limitée, homogène et tissulaire
- Calcifications rares mais possibles
- Localisation en région capsulaire ou sous-capsulaire
- Plan de clivage entre la lésion et le parenchyme rénal
- Echo : lésion hypoéchogène avec liseré échogène de clivage
- TDM : densité similaire aux muscles avant injection; hypodense par rapport au cortex rénal après injection
- IRM : lésion hypoT2 hétérogène avec prise de contraste hétérogène s'homogénéisant

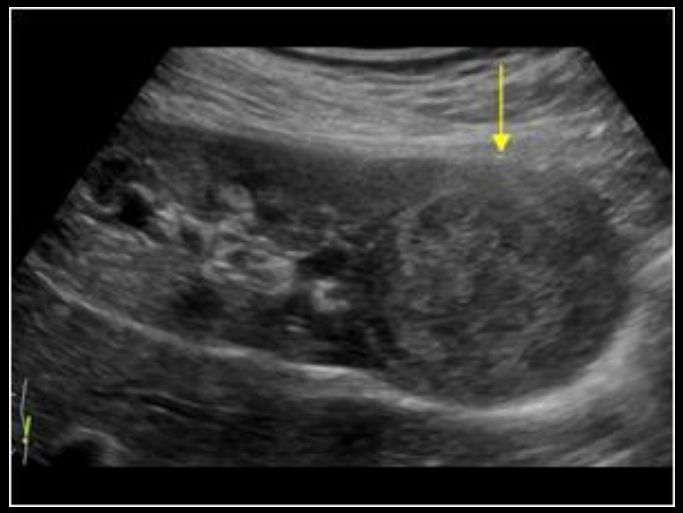
Radiological Appearance of Renal Leiomyoma: two cases report and review of the literature. Wei-Ni Liao et al. J Radiol Sci 2012; 37: 139-143

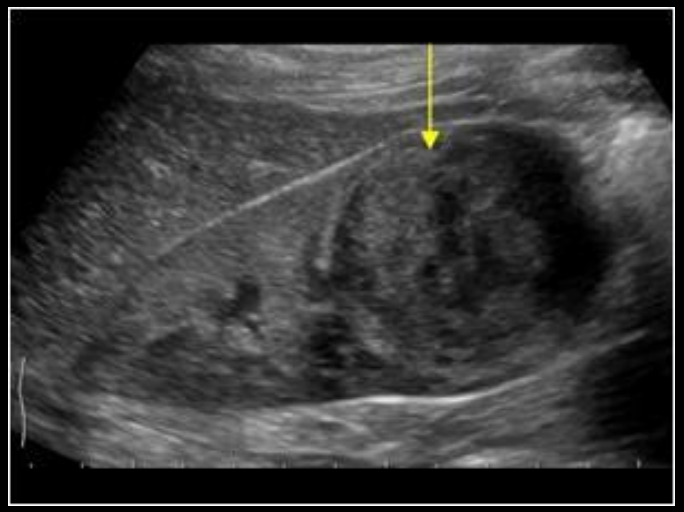
Léiomyome

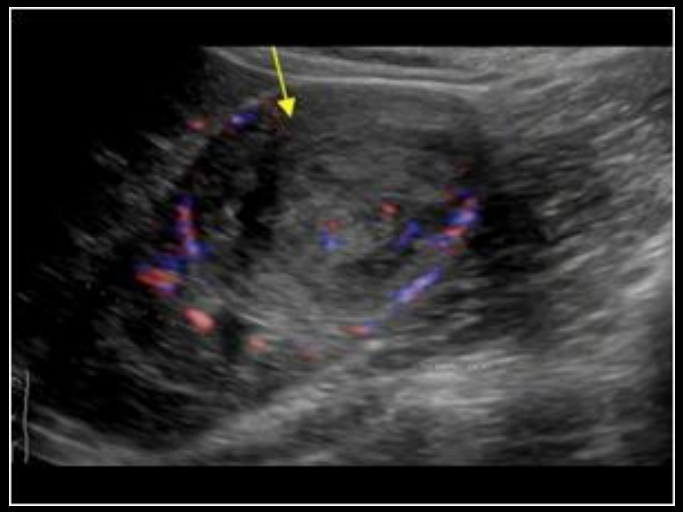
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses







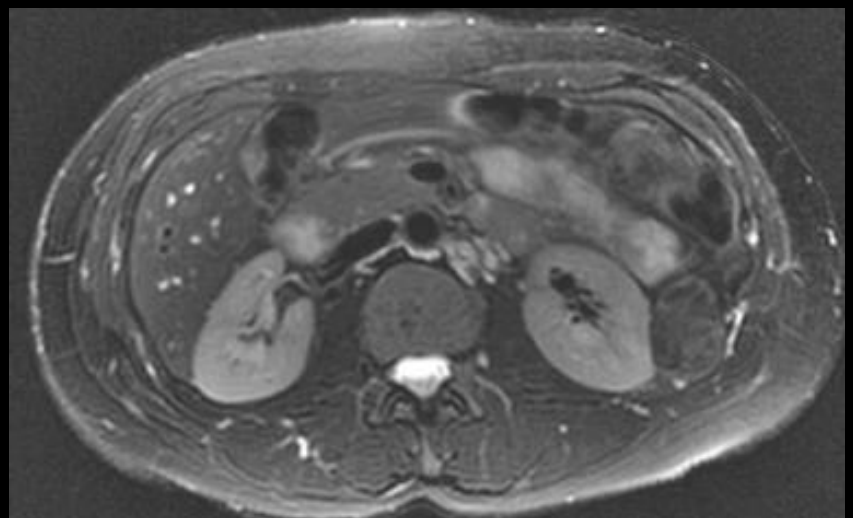
http://www.ultrasoundcases.info/Slide-View.aspx?cat=237&case=5884

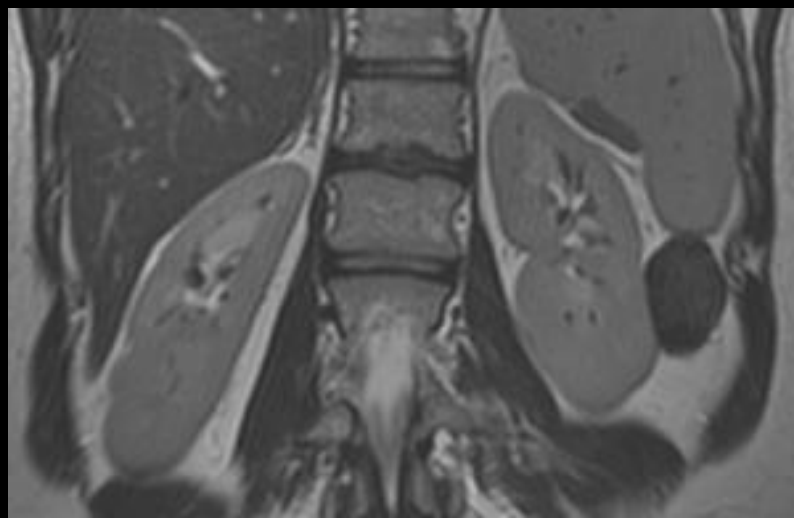
Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs mésenchymateuses



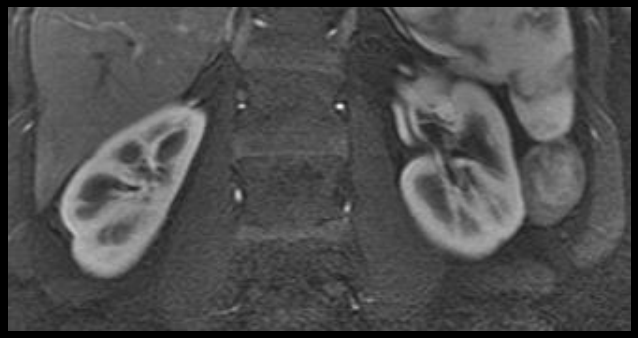
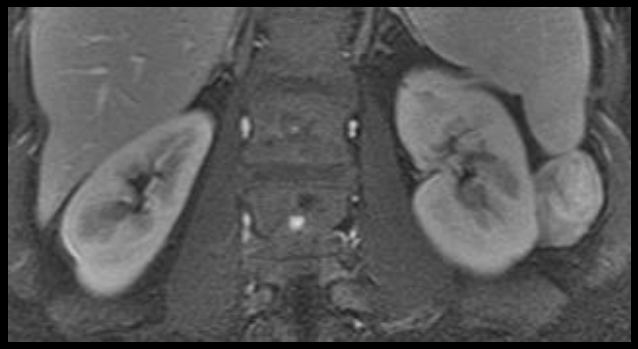


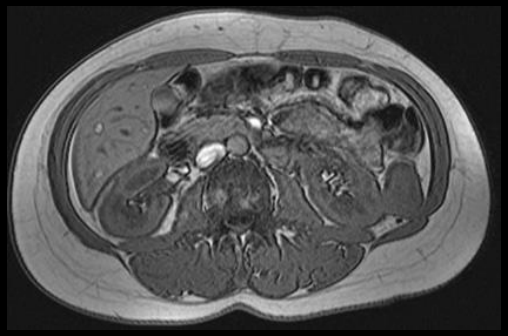
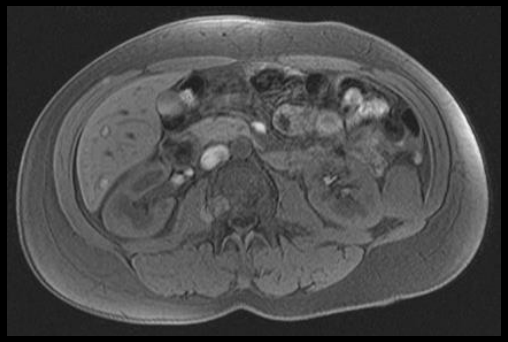
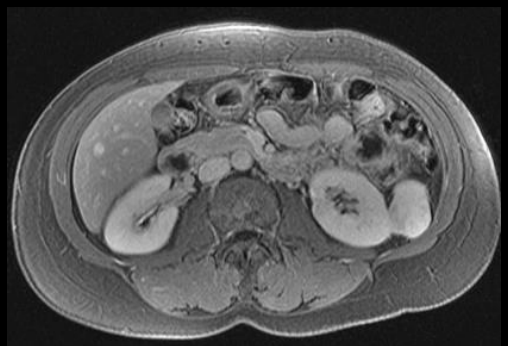
Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2b

Tumeurs mésenchymateuses

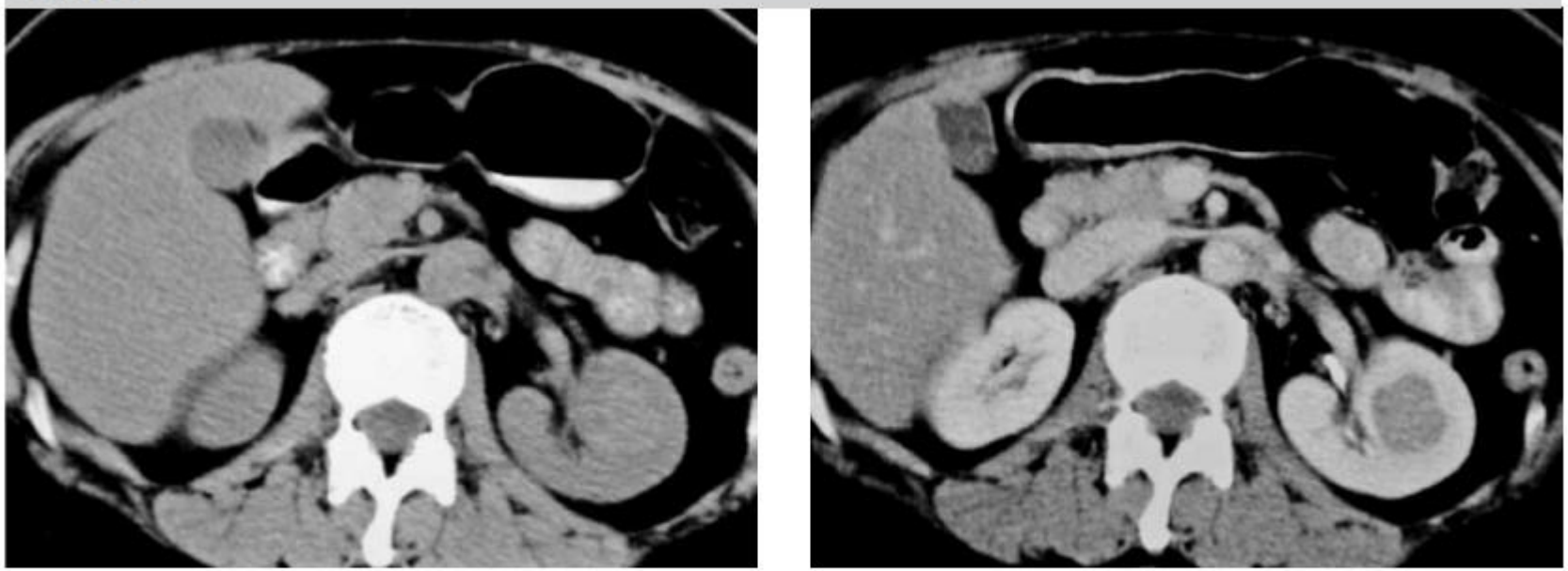



Léiomyome

Cas n°3

Figure 1



1a 1b

Figure 1. A 46-year-old female with underlying breast cancer and an incidentally found left renal tumor. Abdominal CT with and without contrast showed: **a.** Pre-contrast axial view. The renal mass was well defined and slightly hyperdense to the renal cortex. **b.** Post-contrast axial view. The renal mass enhanced slightly heterogeneously, appeared relatively hypodense to the renal cortex.

Radiological Appearance of Renal Leiomyoma: two cases report and review of the literature. Wei-Ni Liao et al. J Radiol Sci 2012; 37: 139-143

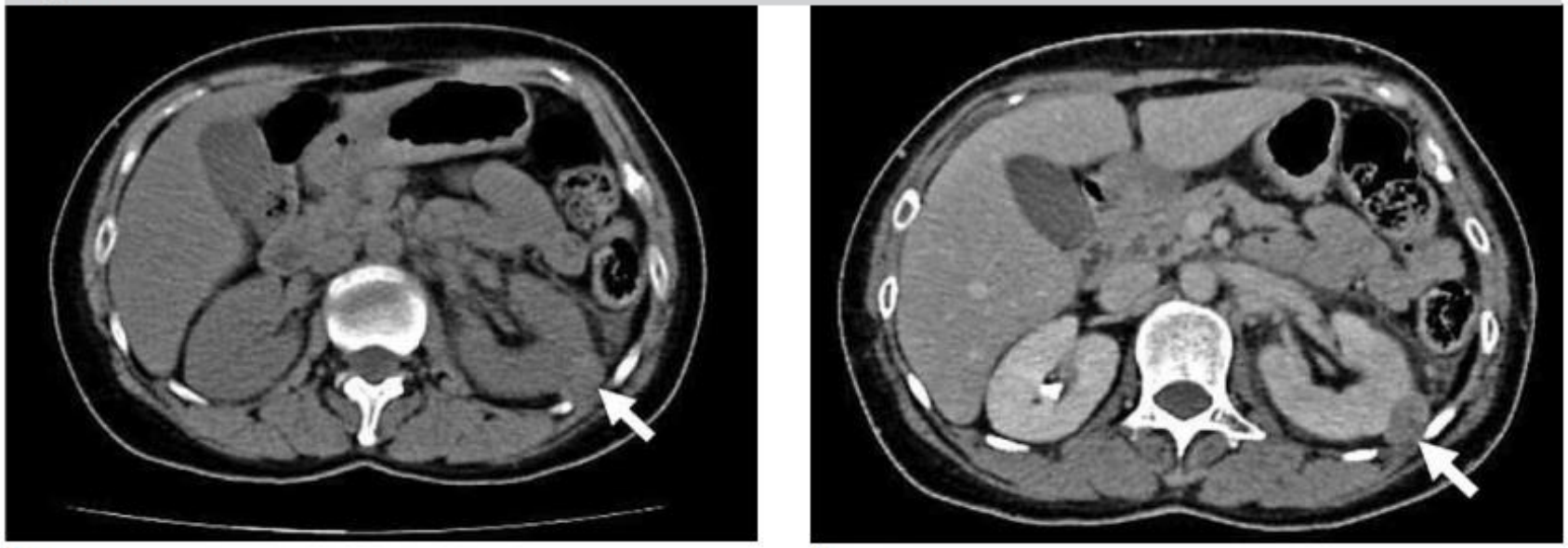
Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs mésenchymateuses

Figure 2



2a 2b

Figure 2. A 57-year-old female with urinary tract infection and an incidentally found left renal tumor. Abdominal CT with and without contrast showed: **a.** Pre-contrast axial view. The renal mass was well-defined and slightly hyperdense to the renal cortex. **b.** Post-contrast axial view. The renal mass enhanced slightly heterogeneously and appeared relatively hypodense to the renal cortex.

Radiological Appearance of Renal Leiomyoma: two cases report and review of the literature. Wei-Ni Liao et al. J Radiol Sci 2012; 37: 139-143

Lipome

- En imagerie, le lipome est indiscernable d'un angiomyolipome très adipeux
- Se compose d’adipocytes réguliers sous-tendus par un fin tractus vasculaire
- Marquage HMB 45 négatif, permettant de le différencier de l’angiomyolipome

Lipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

Lésion située en périphérie du cortex et s'étalant sur la capsule rénale

Tumeur à cellules juxta-glomérulaires = Tumeur à rénine

Tumeurs mésenchymateuses

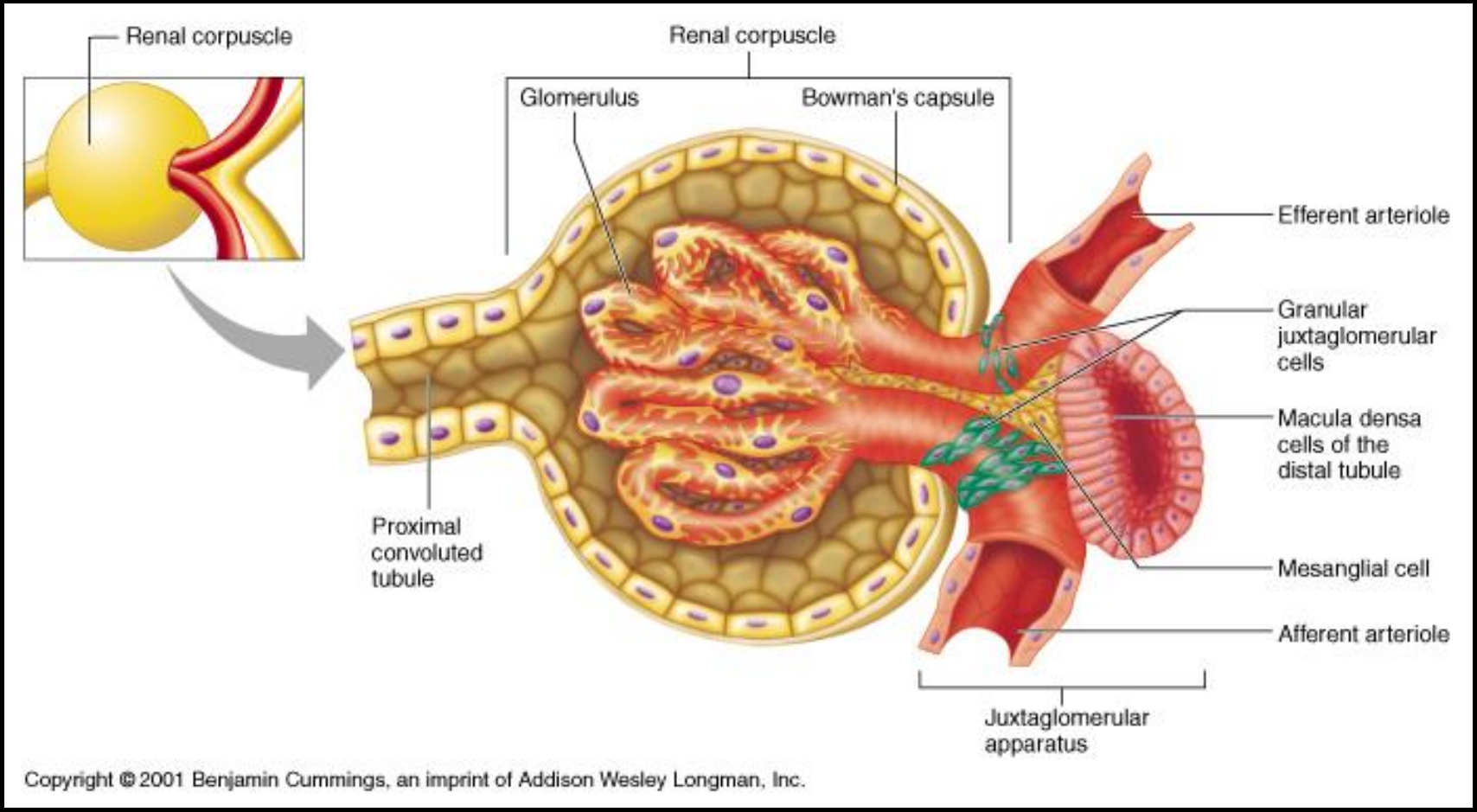
- La tumeur de l'appareil juxtaglomérulaire, découverte à l'occasion d'une hypertension artérielle, est une tumeur bénigne, rare (une trentaine de cas décrits dans la littérature), du cortex rénal
- Un syndrome polydipsie, pollakiurie nocturne, associé à des myalgies et à des douleurs lombaires est fréquemment observé
- Les examens biologiques confirment la présence d'une hypokaliémie devant faire rechercher un hyperaldostéronisme et une Hyperréninémie
- Cette tumeur se voit surtout chez l'adulte jeune (moyenne 30 ans de 6 à 69 ans), prédominance féminine (2/1)
- L'ablation de la tumeur aboutit le plus souvent à une disparition de l'HTA

Tumeur à cellules juxta-glomérulaires = Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

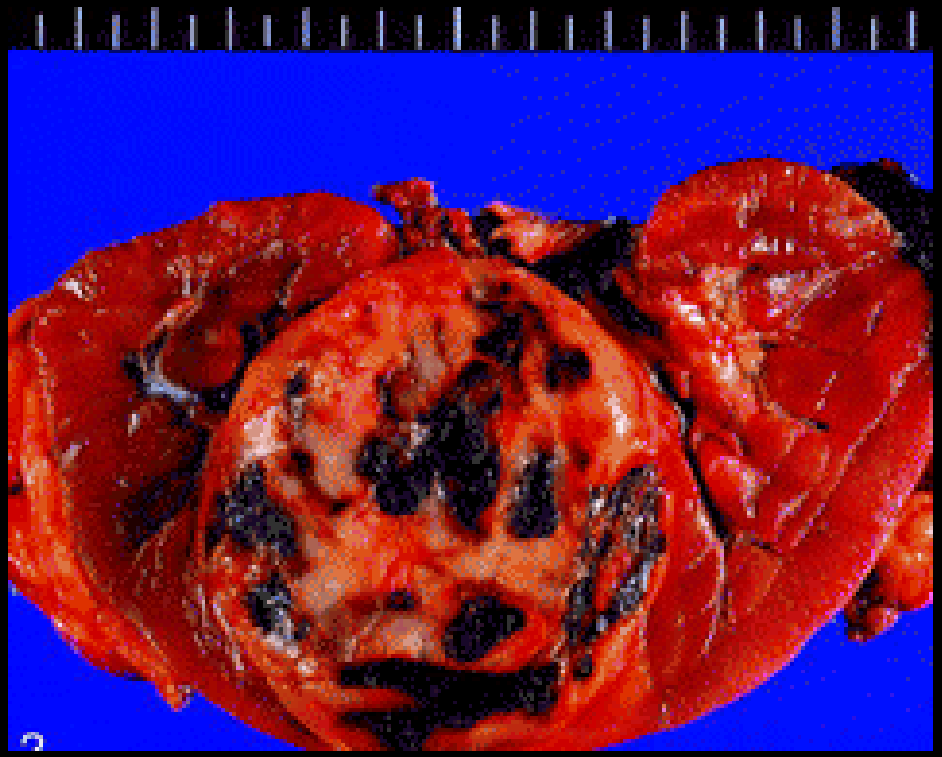


Tumeur à cellules juxta-glomérulaires = Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

- Tumeur bien limitée, le plus souvent encapsulée, solide, parfois avec petits kystes, se détachant nettement du parenchyme rénal, de petite taille (moyenne < 3 cm et maximum de 9 cm)



Tumeur à cellules juxta-glomérulaires = Tumeur à rénine

Tumeurs mésenchymateuses

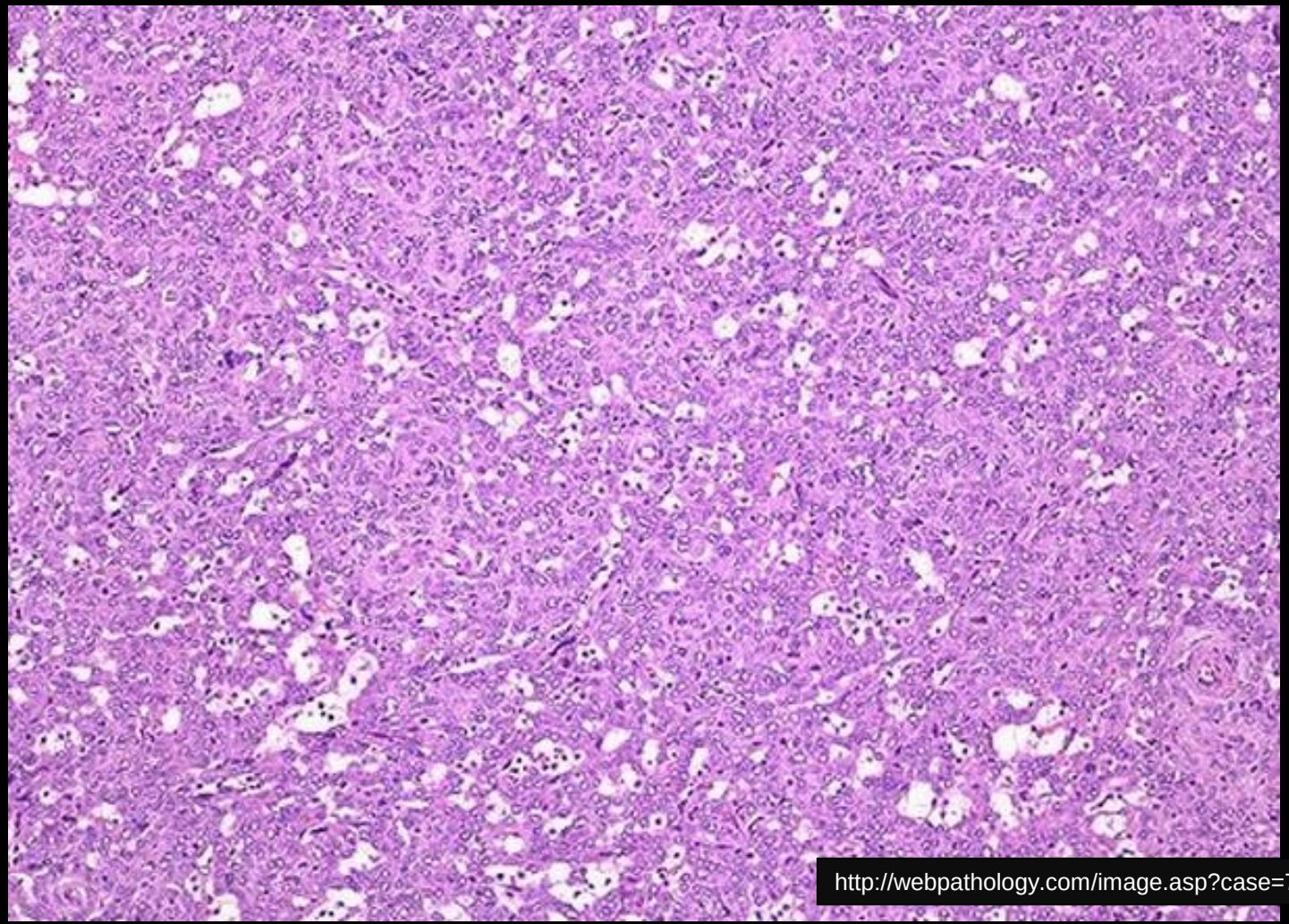
- lésion bien limitée, multinodulaire avec prolifération d'architecture solide ou papillaire, en travées voire tubes avec des cellules fusiformes ou polygonales à cytoplasme granulaire éosinophile qui se retrouvent au centre des éventuelles papilles
- Celles-ci ainsi que les tubes sont bordées de cellules cuboïdes à noyaux réguliers, vascularisation riche par des vaisseaux arborisés donnant un aspect d'hémangiopéricytome
- Les atypies nucléaires peuvent être marquées, pas de mitoses, nécrose rare, nombreux mastocytes

Tumeur à cellules juxta-glomérulaires = Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



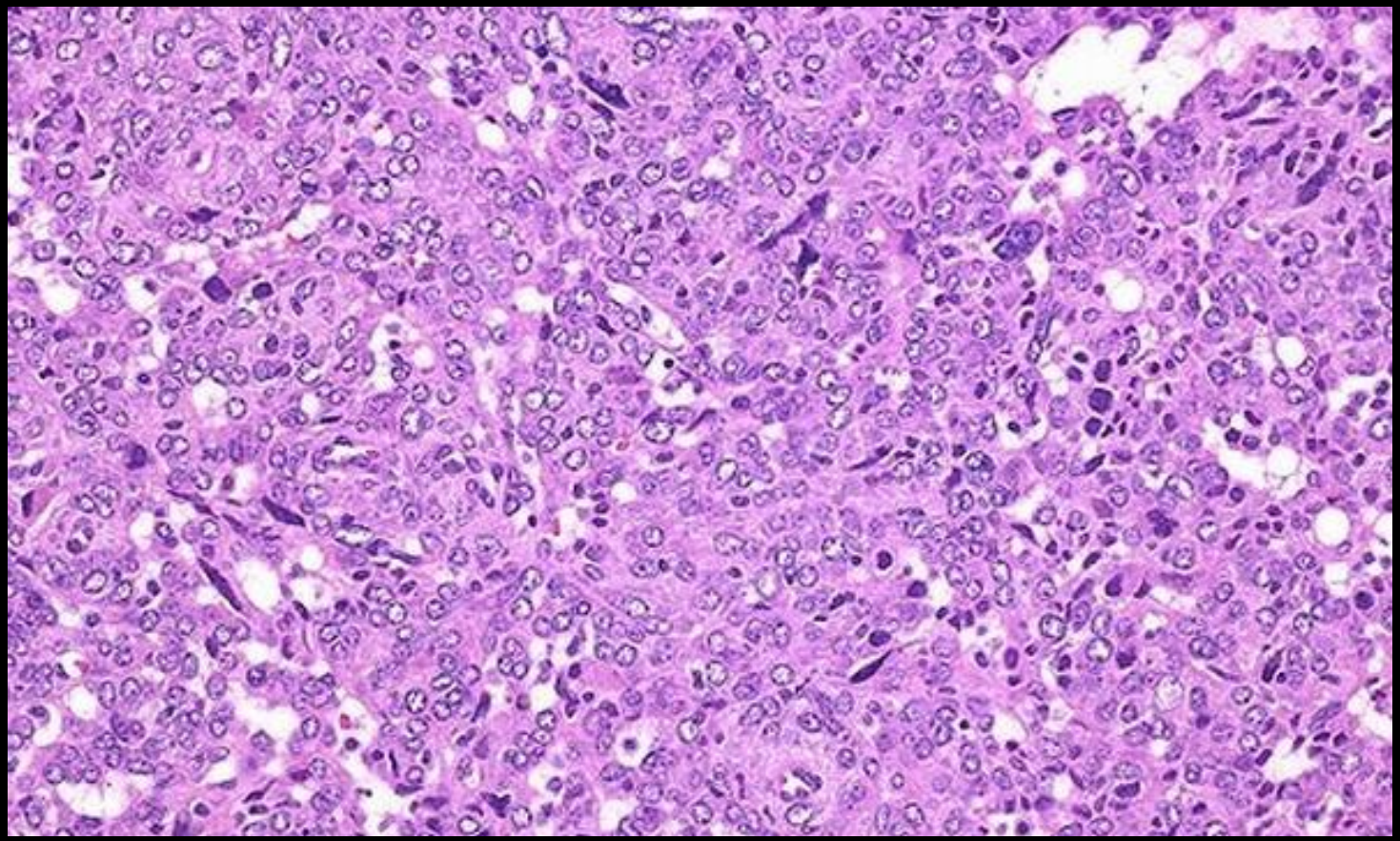
http://webpathology.com/image.asp?case=71&n=8

Tumeur à cellules juxta-glomérulaires = Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



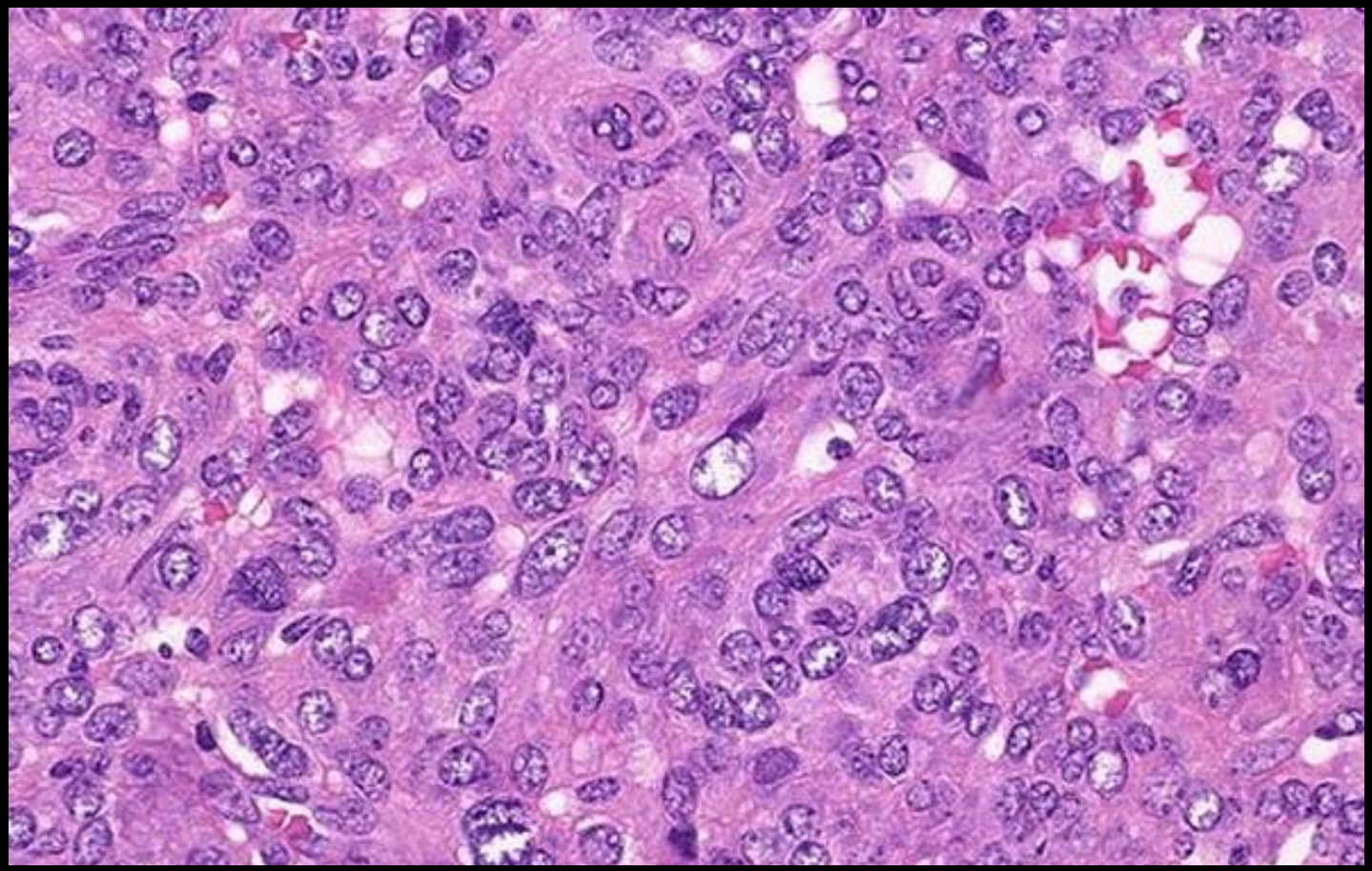
Cellules rondes ou polygonales arrangées en plages ou en travées ponctuées par un fin réseau
Le stroma contient des cellules inflammatoires chroniques avec une proportion importante de mastocytes

Tumeur à cellules juxta-glomérulaires = Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



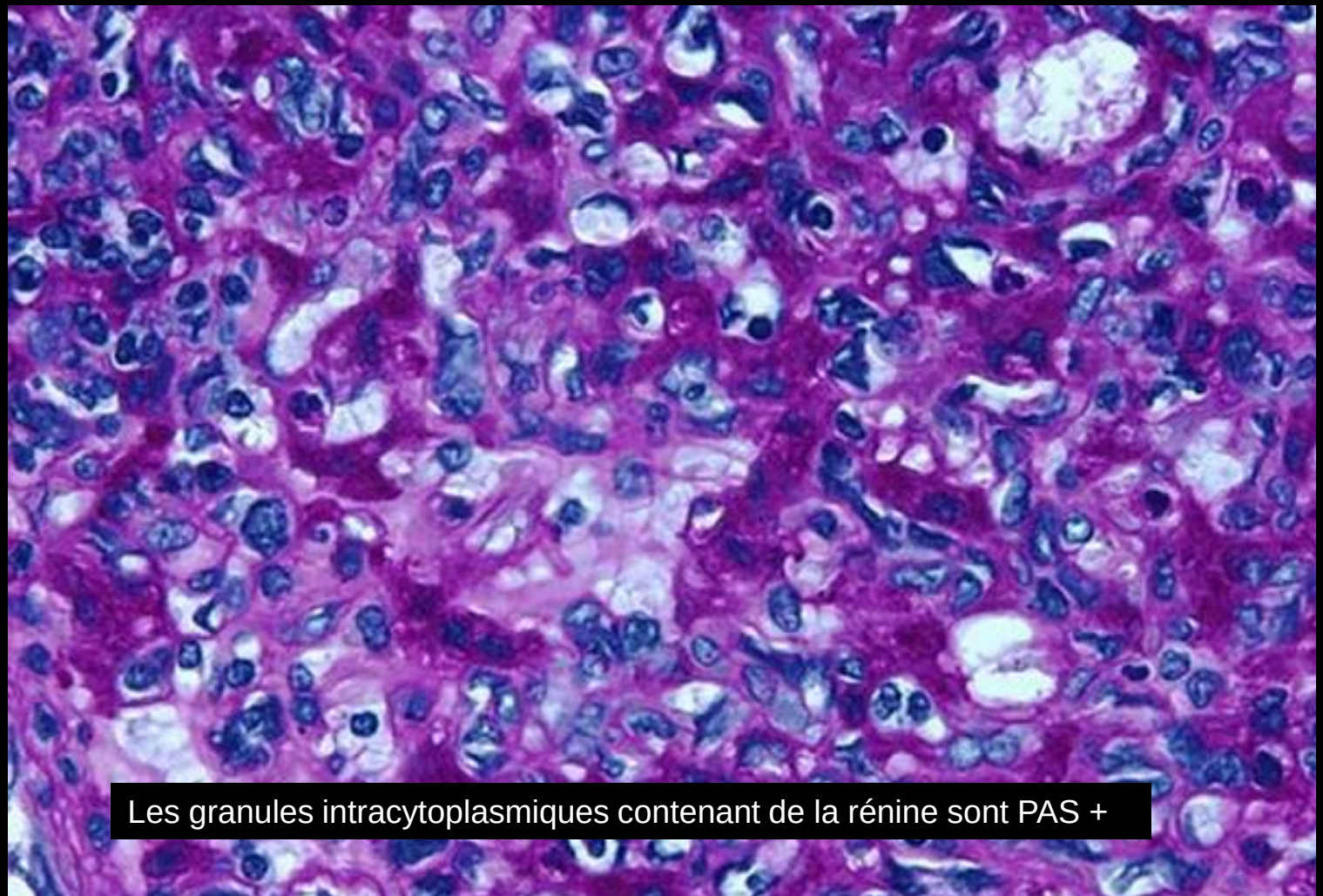
Les cellules tumorales ont un noyau vésiculaire uniforme avec une chromatine répartie de façon homogène

Tumeur à cellules juxta-glomérulaires = Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Les granules intracytoplasmiques contenant de la rénine sont PAS +

Tumeur à cellules juxta-glomérulaires = Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses

Lésion hétérogène, partiellement spontanément hyperdense, hypovasculaire

A Case of Primary Reninism Manifested by Hypertension with Hypokalemia. Hyung Jin Choi et al. J Korean Soc Endocrinol. 2005 Apr;20(2):168-173

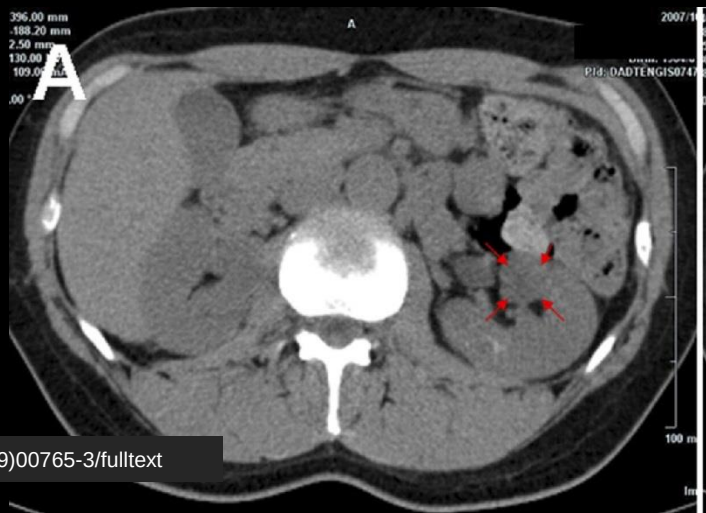
Tumeur à cellules juxta-glomérulaires = Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2-3

Tumeurs mésenchymateuses

Hypertensive Encephalopathy in a Chinese Girl Secondary to Juxtaglomerular Cell Tumour of the Kidney. HK J Paediatr (New Series) 2005;10:109-114



http://www.ajkd.org/article/S0272-6386(09)00765-3/fulltext

Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

- 1ère description par Klemperer et Rabin en 1931 au niveau de la plèvre
- Tumeurs mésenchymateuse ubiquitaires développées à partir des fibroblastes présents dans le tissu conjonctif sous-mésothélial; localisation pleurale prédominante
- 15 cas décrits au niveau de la loge rénale
- Possèdent les mêmes caractéristiques cliniques, histologiques, immuno-histochimiques et radiologiques quelque soit leur localisation
- SR = 1; moyenne d'âge 4ème – 5ème décade
- La TFS est considérée comme bénigne ou de bas grade de malignité quelle que soit sa localisation
- Les formes de mauvais pronostiques sont évaluées de 11 à 22%

Les tumeurs fibreuses solitaires de l'orbite : une entité pouvant récidiver à long terme. A.Rougeot. Rev stomatol chir maxillofac chir orale 2013: 114 : 366-371

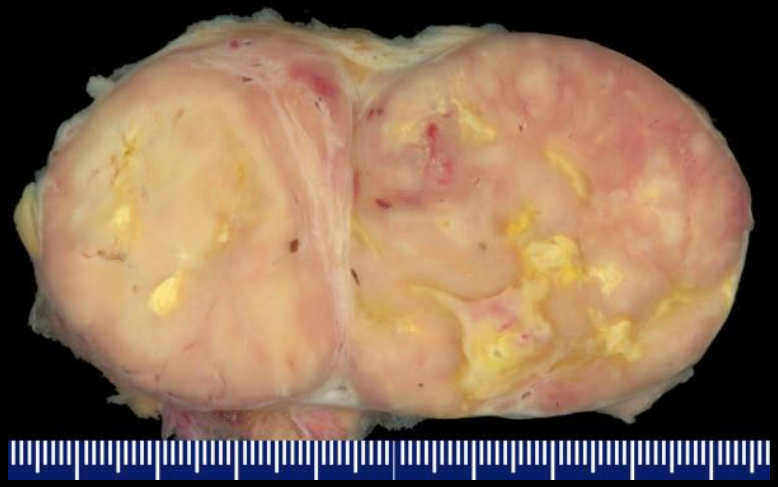
Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

- Tumeur bien limitée, à bords lisses, ± lobulée, de couleur jaune à brune
- Consistance élastique
- Parfois entourée d'une pseudo-capsule fine et translucide
- Possible adhérence aux tissus adjacents
- Souvent volumineuse (dépend de la localisation et du retentissement fonctionnel)



http://www.biomedcentral.com/1471-2482/6/10/figure/F3

Tumeur Fibreuse Solitaire

Tumeurs mésenchymateuses

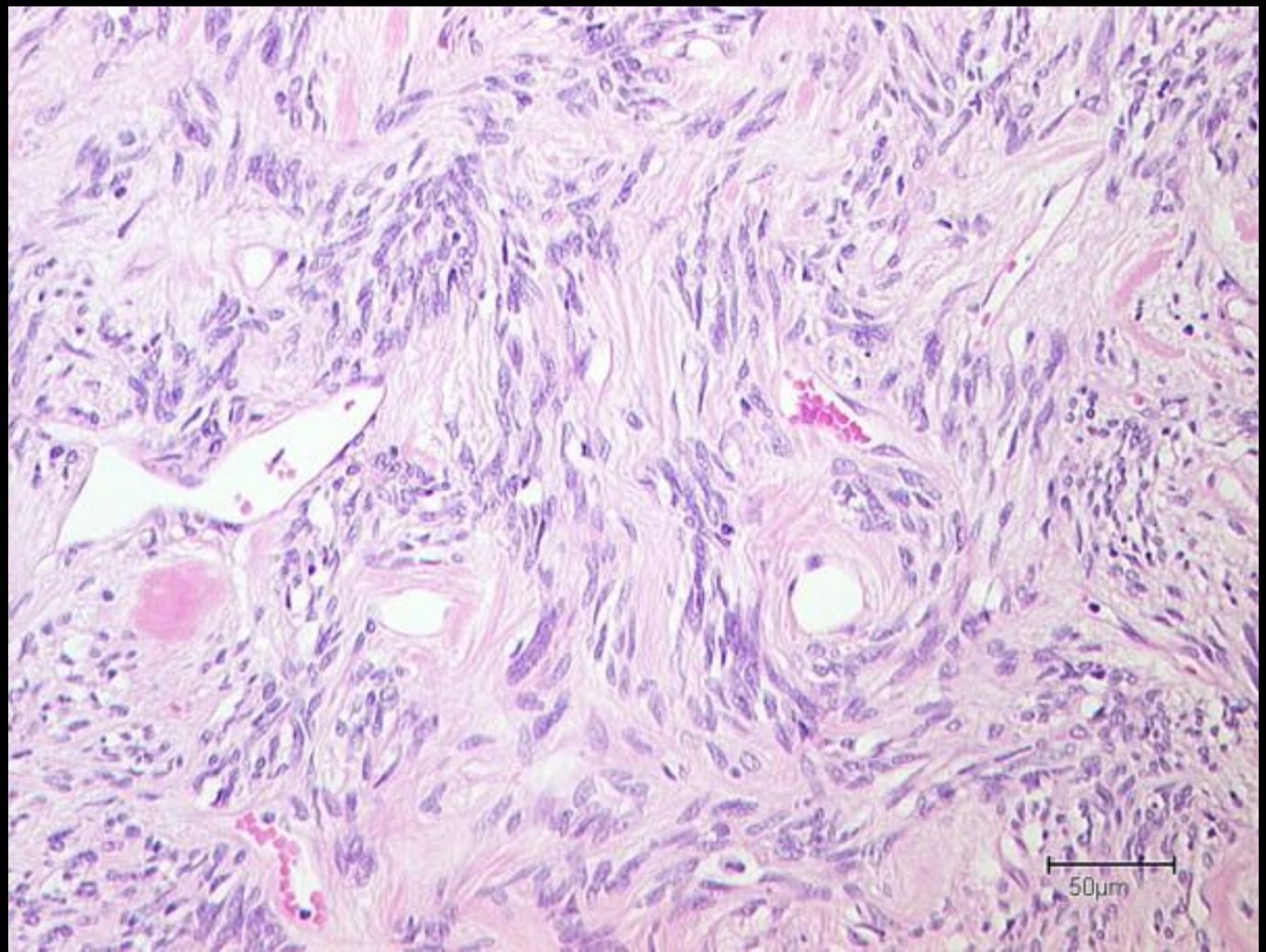
- Association de 3 composants dans des proportions variables : un contingent cellulaire, du tissu fibreux et des vaisseaux dilatés de diamètre variable
- Alternance de plages d'hyper et d'hypo-cellularité (aspect « patternless pattern»)
- Les cellules formes des faisceaux courts entrecroisés autour des capillaires ramifiés, décrits en « bois de cerf », ou autour de vaisseaux à paroi fibro-hyaline plus épaisse
- Les cellules tumorales sont fusiformes ou ovalaires, au cytoplasme peu abondant, aux limites cytoplasmiques floues, munies de noyaux arrondis parfois ondulés ou en accent circonflexe
- Les cellules sont tressées autour des fibres de collagènes, avec parfois des remaniements myxoides

Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

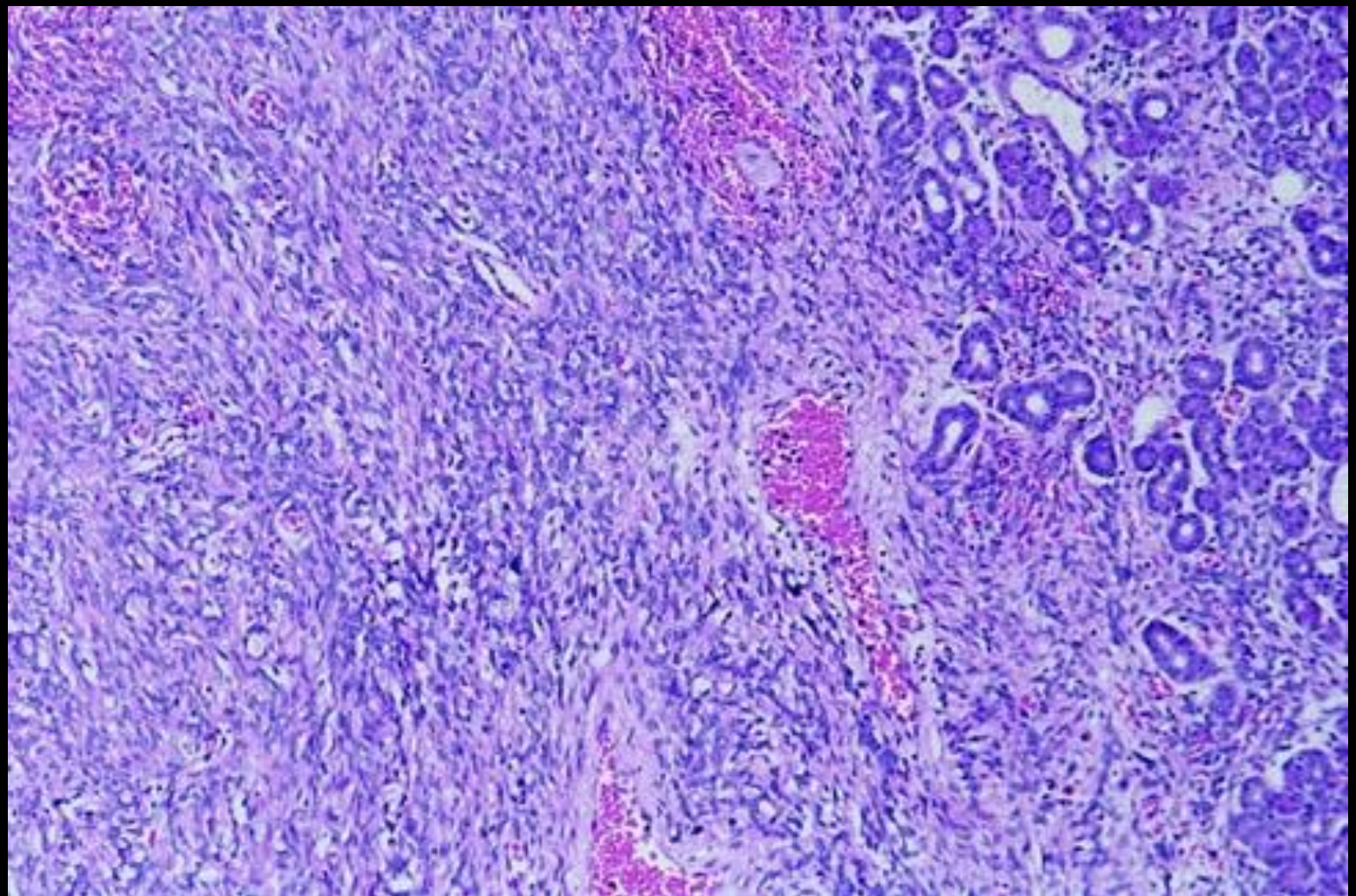
Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Tumeur Fibreuse Solitaire

Tumeurs mésenchymateuses



Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Immuno-histochimie

Tumeurs mésenchymateuses

- L'immuno-histochimie est une aide indispensable au diagnostic
- Le CD 34 est une glycoprotéine transmembranaire retrouvée à la surface des cellules précurseurs hématopoïétiques des lignées myéloïdes et lymphoïdes ainsi que des cellules endothéliales et dendritiques
- La positivité pour l'Ac anti CD 34 suggère une origine fibroblastique des cellules tumorales et explique le caractère ubiquitaire

- CD34 +++ (85 à 95 % des cas)
- Vimentine +
- Bcl-2 +

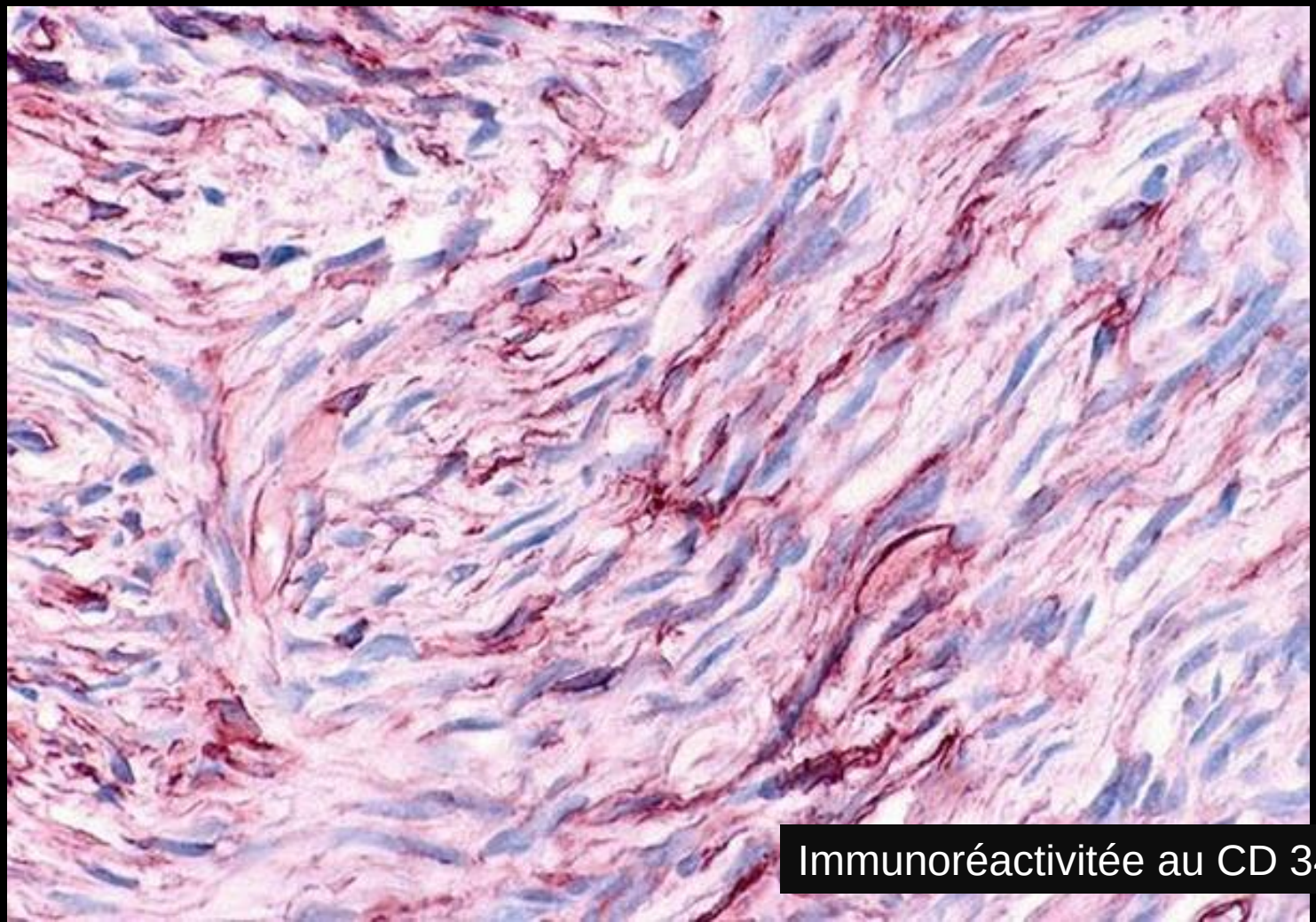
- Cytokératine –
- Ac anti-endomysium –
- Prot S100 –
- Desmine –

Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Immuno-histochimie

Tumeurs mésenchymateuses



Immunoréactivitée au CD 34

Tumeur Fibreuse Solitaire

- Echo :
  - Echogène hétérogène ou hypoéchogène
  - Vascularisée au doppler
- Scanner : Masse solide à contours réguliers, lobulée, rehaussée après injection
- IRM :
  - Hyposignal T2
  - Rehaussement modéré après injection de gadolinium

Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses

Solitary Fibrous Tumor of the Genitourinary Tract. Sung Bin Park and coll. AJR 2011; 196:W132–W137

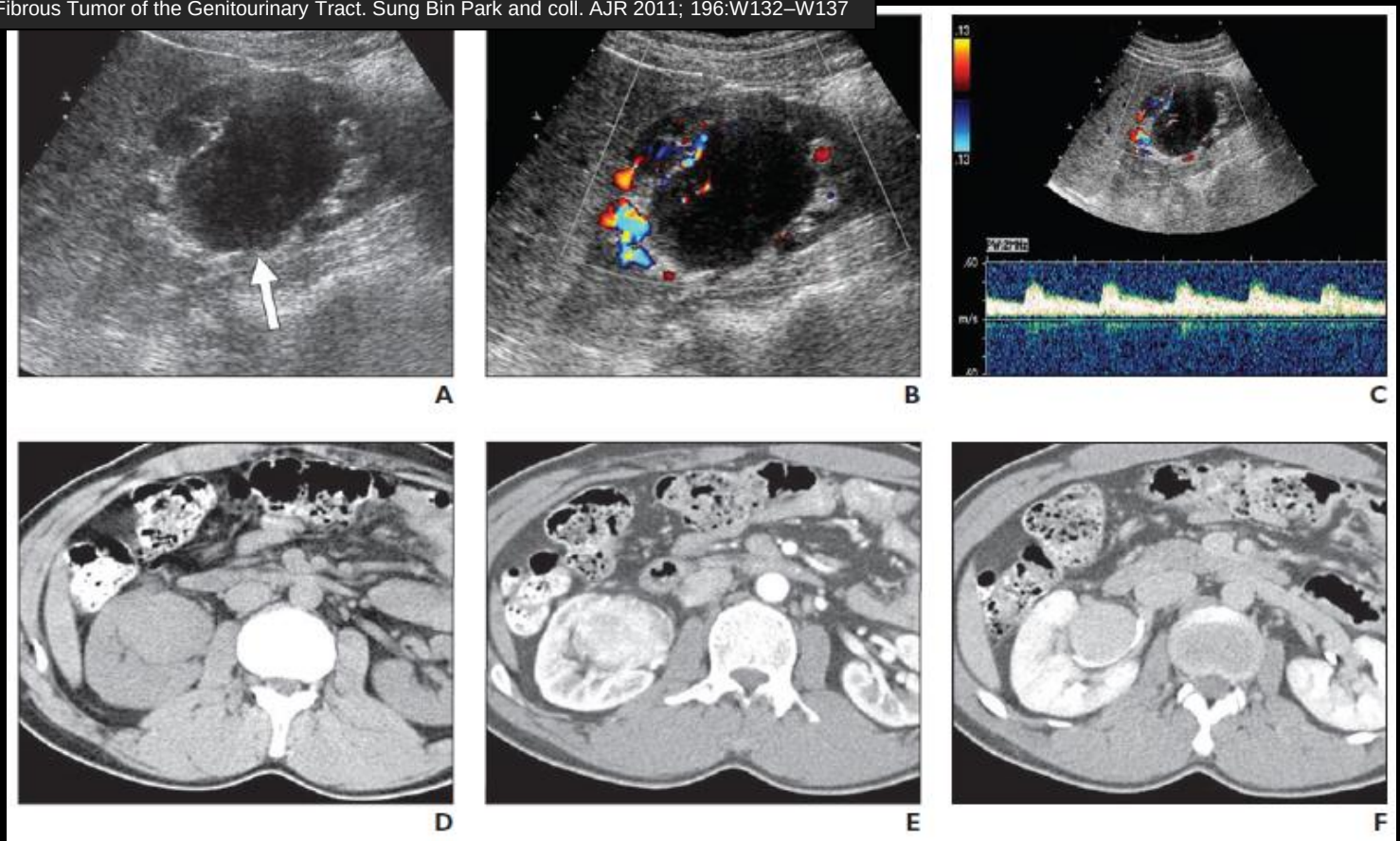


Fig. 1—34-year-old man with solitary fibrous tumor of right kidney.
A, Ultrasound shows 5-cm-diameter hypoechoic mass (*arrow*) in hilum of right kidney.
B and **C**, Color (**B**) and pulsed (**C**) Doppler ultrasound show intralesional vascularity and arterial flow.
D, Kidney dynamic CT scan shows isoattenuation (30–50 HU) with renal parenchyma on unenhanced scan.
E and **F**, Lesion shows homogeneous strong enhancement (160–170 HU) on corticomedullary phase scan (**E**) and washout (120–130 HU) on excretory phase scan (**F**). Thus, radiologic primary diagnosis was renal cell carcinoma, and right radical nephrectomy was performed.

Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b

Tumeurs mésenchymateuses

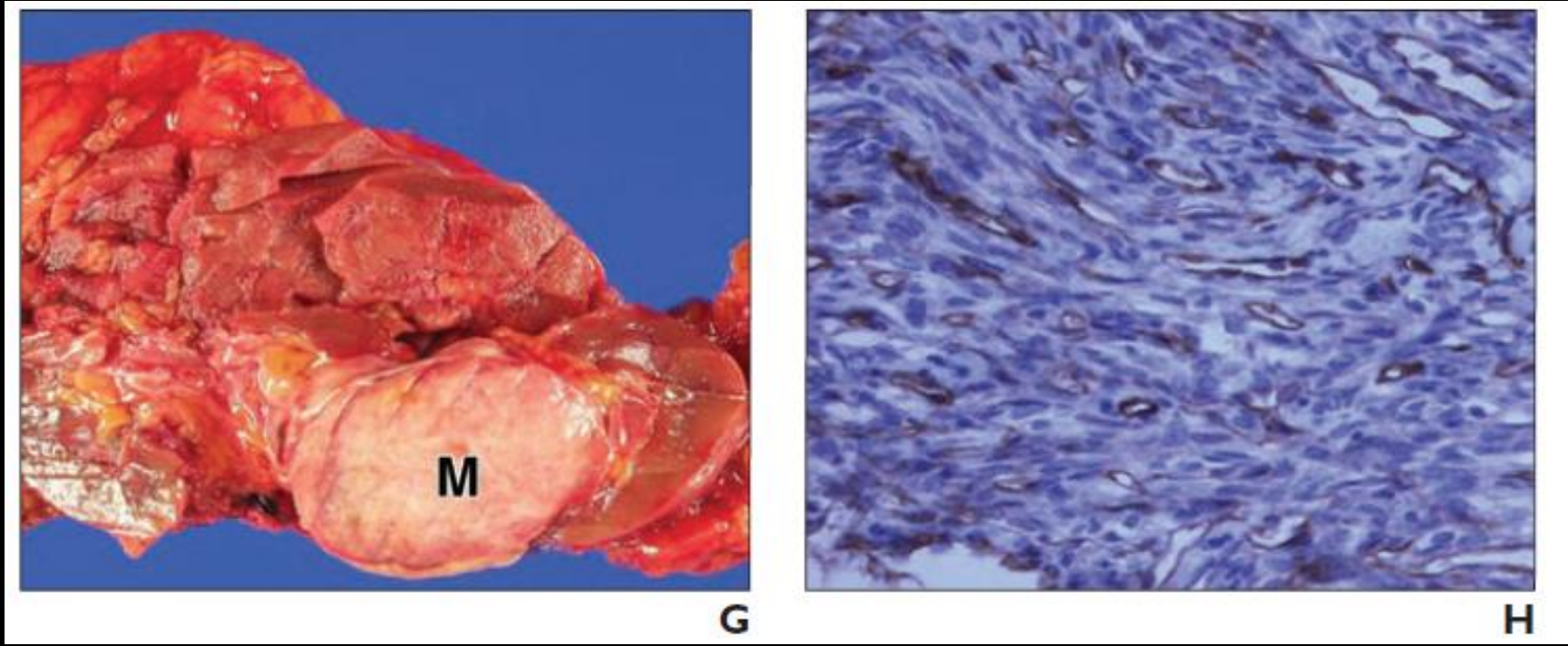


Fig. 1 (continued)—34-year-old man with solitary fibrous tumor of right kidney.
G, Photograph of gross specimen shows well-circumscribed firm 5.3 × 5.0 × 4.0 cm mass (M) in right renal hilum.
H, Mass showed storiform patterns of bland spindle-shaped cells with ovoid nuclei and scant cytoplasm. Collagenous extracellular matrix was positive for CD34 immunohistochemical staining (original magnification ×100).

Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs mésenchymateuses

Fig. 12—26-year-old woman with decreased urine output.
A, CT scan shows retroperitoneal soft-tissue mass (*arrow*) abutting left kidney. This malignant retroperitoneal SFT contains low-attenuation areas (*asterisk*) that likely represent cystic degeneration.
B, Ultrasound image shows well-demarcated hypoechoic mass (*asterisk*) anterior to left kidney.

Imaging Features of Solitary Fibrous Tumors. T. Ginat et al. AJR 2011; 196:487–495

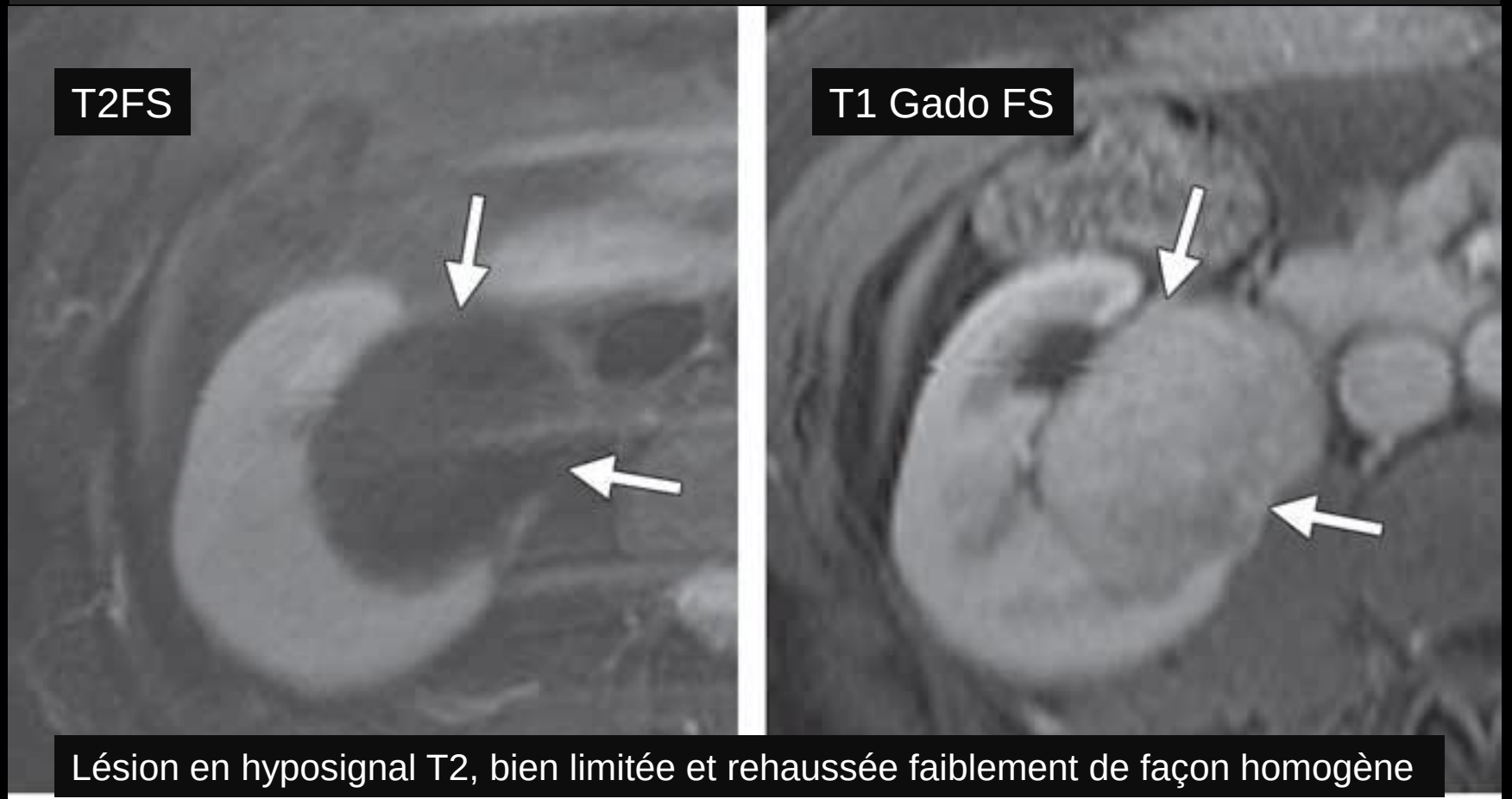
Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs mésenchymateuses

Somatic and Visceral Solitary Fibrous Tumors in the Abdomen and Pelvis: Cross-sectional Imaging Spectrum. *Alampady K. Shanbhogue et al.* **RadioGraphics 2011;** 31:393–408



Lésion en hyposignal T2, bien limitée et rehaussée faiblement de façon homogène

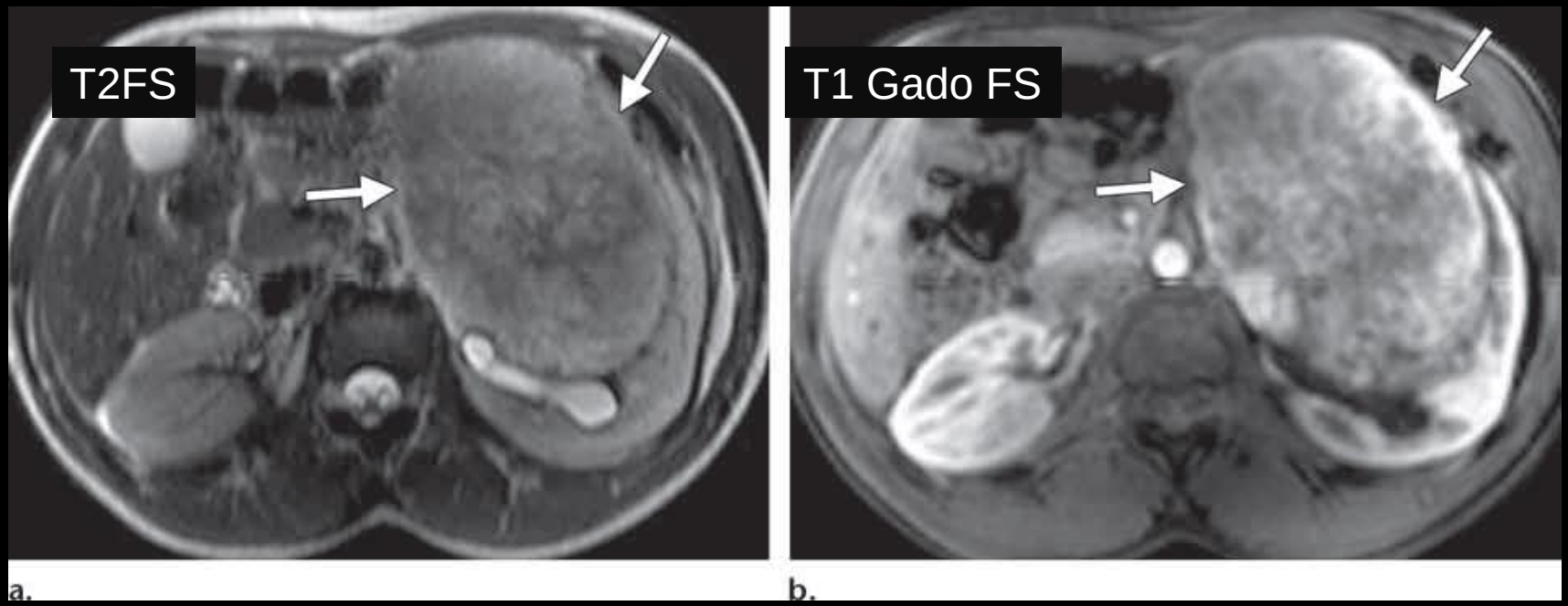
a. b.

Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs mésenchymateuses



Masse volumineuse, bien limitée, exophytique, hyperintense mais légèrement hétérogène

Somatic and Visceral Solitary Fibrous Tumors in the Abdomen and Pelvis: Cross-sectional Imaging Spectrum. *Alampady K. Shanbhogue et al.* **RadioGraphics 2011;** 31:393–408

Classification OMS 2004

Tumeurs à cellules rénales
Carcinome à cellules claires
Carcinome kystique multiloculaire à cellules rénales
Adénome papillaire
Carcinome papillaire du rein
Carcinome chromophobe du rein
Oncocytome
Carcinome des tubes collecteurs de Bellini
Carcinome médullaire du rein
Carcinome avec translocation Xp11
carcinome fusiforme et tubulaire mucineux
Carcinome inclassable

Tumeurs métanéphriques
Adénome métanéphrique
Adénofibrome métanéphrique
Tumeur stromale métanéphrique

Tumeurs néphroblastiques
Restes néphrogéniques
Néphroblastome
Néphroblastome kystique partiellement différencié
Néphroblastomatose

Tumeurs neuroendocrines
Carcinoïde
Carcinome neuroendocrine
Tumeur primitive neuroectodermique
Neuroblastome
phéochromocytome

Tumeurs à cellules germinales
Tératome
Choriocarcinome

Tumeurs mésenchymateuses
Sarcome à cellules claires
Tumeur rhabdoide
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante des enfants
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioide
Tumeur à cellules interstitielles rénomédullaires
Hémangiome
Léiomyome
Lipome
Tumeur à cellules juxta-glomérulaire
Tumeur fibreuses solitaires

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses
Tumeur mixte épithéliale et stromale
Néphrome kystique
Sarcome synovial

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes
Lymphome
Plasmocytome
Leucémie

Tumeurs métastatiques

Tumeur mixte épithéliale et stromale

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

- Description princeps en 1998 par Michal et Syrucek
- Environ 100 cas rapportés dans la littérature
- Tumeur complexe associant en proportion variable de tissu mésenchymateux et de tissu épithélial
- Nette prédominance féminine (6-7/1) (obèses ou sous hormonothérapie, ou hommes traités par lupron ou DES)
- Se voit de 19 à 78 ans (moyenne 46-52 ans, périménopause) avec des symptômes dans ¾ des cas (douleurs, hématurie, infection)
- La tumeur est bien limitée de 2 à 24 cm (moyenne 6 cm) avec une composante solide et kystique réparties de façon aléatoire, elle s'étend fréquemment au bassinet sans extension extracapsulaire
- Bon pronostic

Tumeur mixte épithéliale et stromale

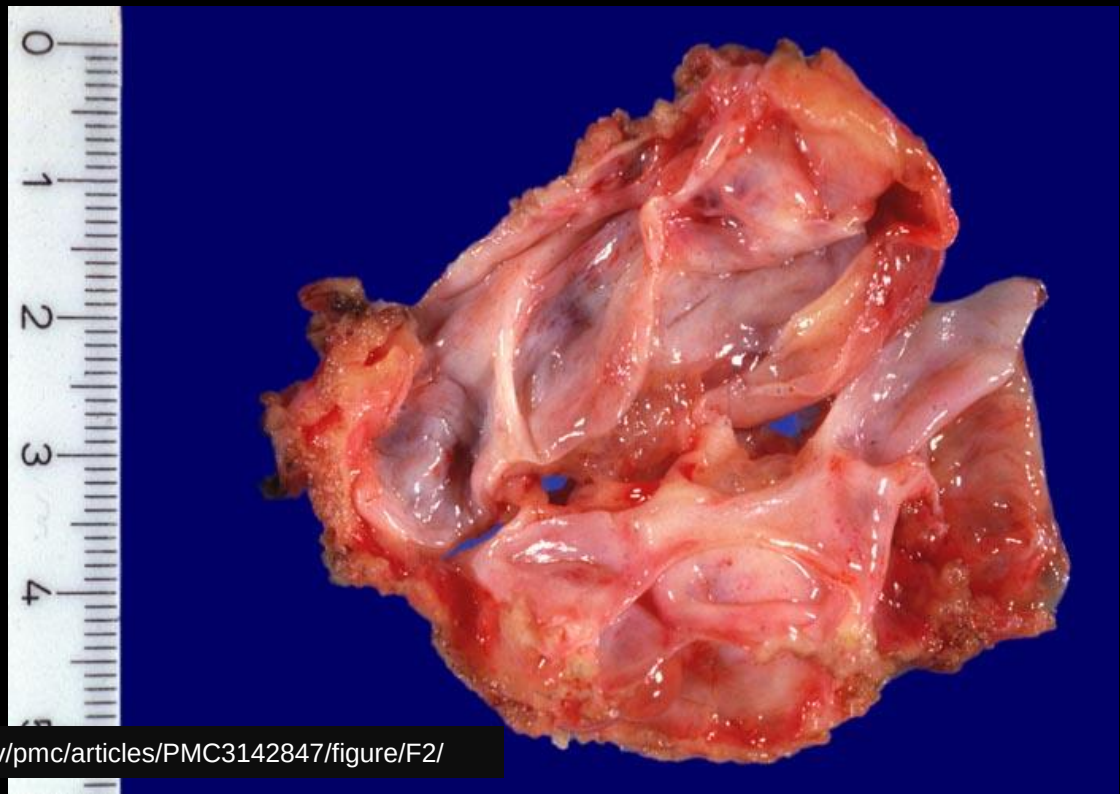
- Tumeur à point de départ médullaire, expansive, faisant hernie dans le bassinet, de consistance solide avec remaniements kystiques, bien limitée, encapsulée ou non, moyenne de 6 cm, solide et kystique

Tumeur mixte épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

http://alf3.urz.unibas.ch/pathopic/e/getpic-fra.cfm?id=004170



http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3142847/figure/F2/

Tumeur mixte épithéliale et stromale

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

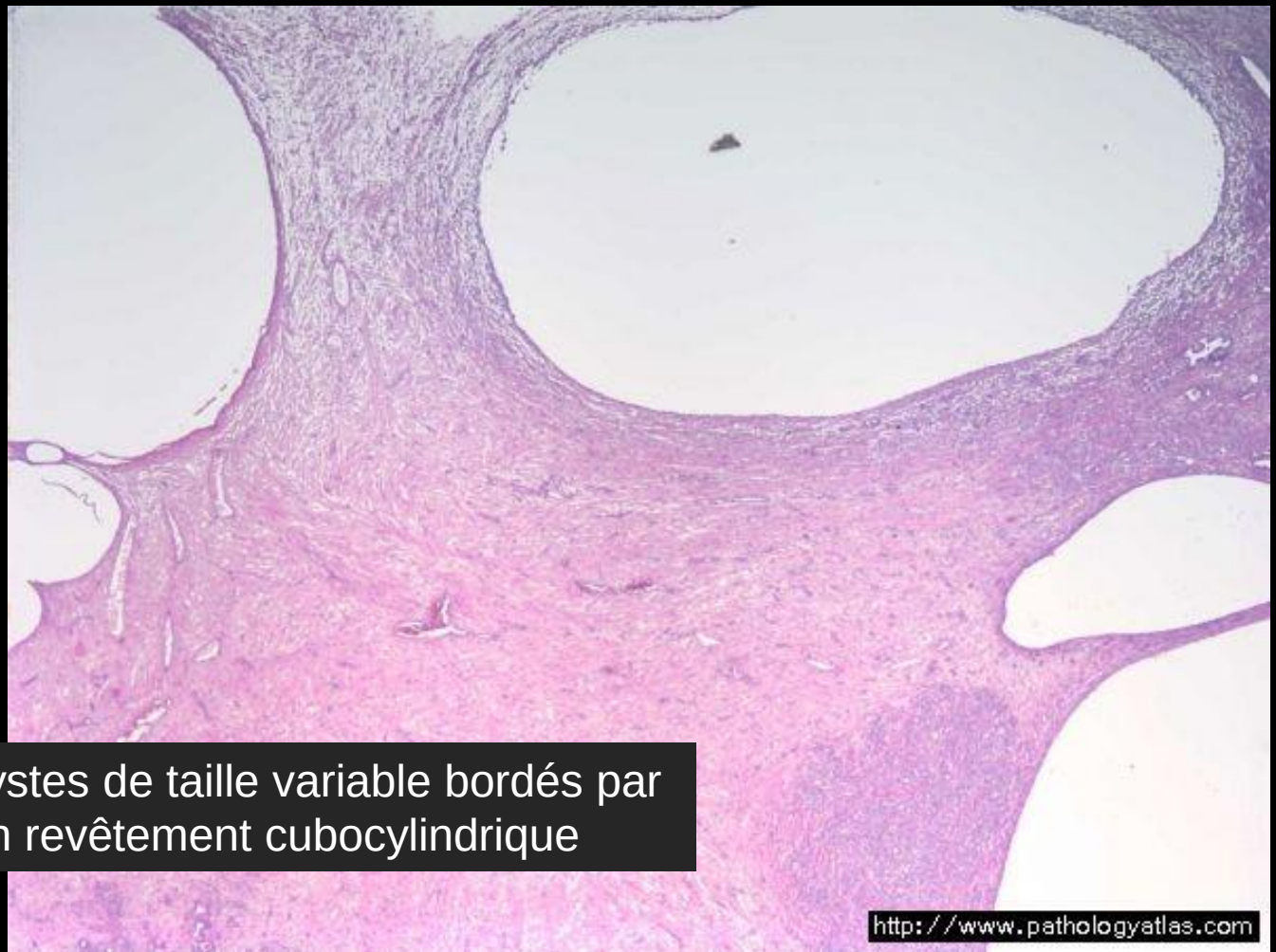
- kystes de taille variable et tubules, parfois de type phyllode, bordés par un revêtement cubocylindrique, pouvant former des touffes papillaires ou par de l'urothélium hyperplasique
- Dans les microkystes ou tubules le revêtement est moins haut
- Le cytoplasme est variable parfois vacuolé, mucineux ou avec des cils
- Les microkystes sont +/- entassés, parfois structures complexes arborisées parfois dilatées
- Le stroma fusiforme est +/- cellulaire (noyaux dodus, cytoplasme abondant), de type stroma ovarien dans 45% des cas, avec des zones myxoïdes, muscle lisse voire graisse ou collagénique dense, parfois lutéinisation, ni atypies, ni mitoses
- Il existe une forme cellulaire +/- hémorragie, nécrose, mitoses

Tumeur mixte épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



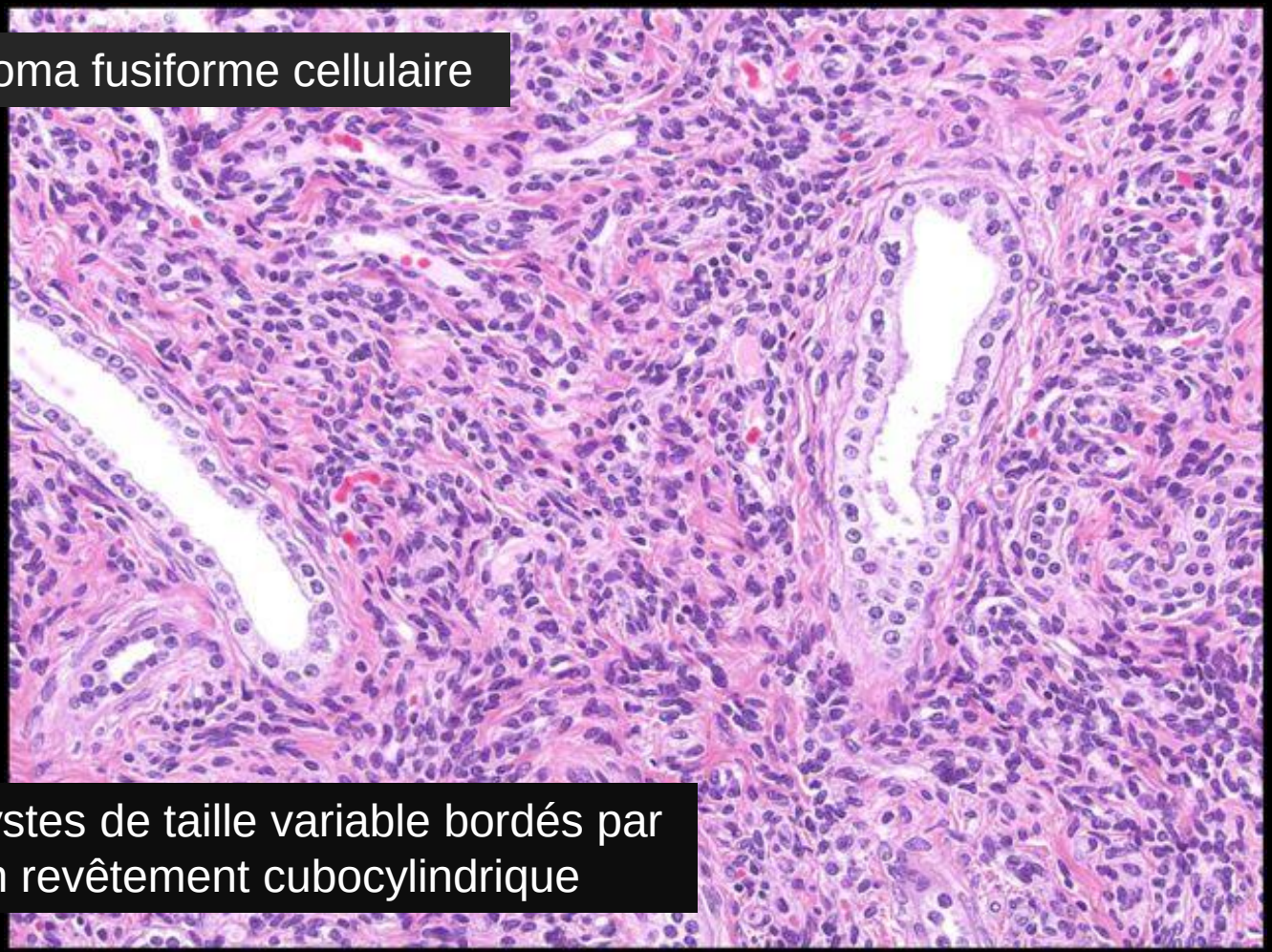
kystes de taille variable bordés par un revêtement cubocylindrique

Tumeur mixte épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



Tumeur mixte épithéliale et stromale

- Echo : Lésion hyperéchogène avec composante kystique
- TDM :
  - Lésion bien limitée, multikystique avec proportion variable de contingent tissulaire
  - Rehaussement hétérogène et tardif après injection
- IRM :
  - Portion kystique hypoT1, HyperT2
  - Portion charnue HyperT1, hypoT2 et rehaussée après injection de gadolinium

Tumeur mixte épithéliale et stromale

Table 2
Clinical and Imaging Features of MEST versus Other Cystic Renal Lesions

Feature	MEST	Adult Cystic Nephroma ACN	Cystic RCC	Complex Cyst	Multicystic Dysplastic Kidney MDK	Renal Abscess
Patient characteristics	Postmenopausal	Postmenopausal	Age 50–80 y (M > F)	Usually older	Prenatal	History of urinary tract infection, vesicoureteral reflux, and renal calculus
Clinical manifestation	Nonspecific urinary symptoms (incidental finding)	Nonspecific urinary symptoms (incidental finding)	Nonspecific urinary symptoms (incidental finding)	Nonspecific urinary symptoms (incidental finding)	Asymptomatic (incidental finding at prenatal screening US)	Urinary tract infection
Mural calcifications	Y	Y	Y	Y	N	N
Septa	Thin	Thin	Thick, irregular	Thin	Thin	Thick, irregular
Solid nodule	Y/N	N	Y	N	N	Y
Enhancement	Y	Y	Y	N	N	Y

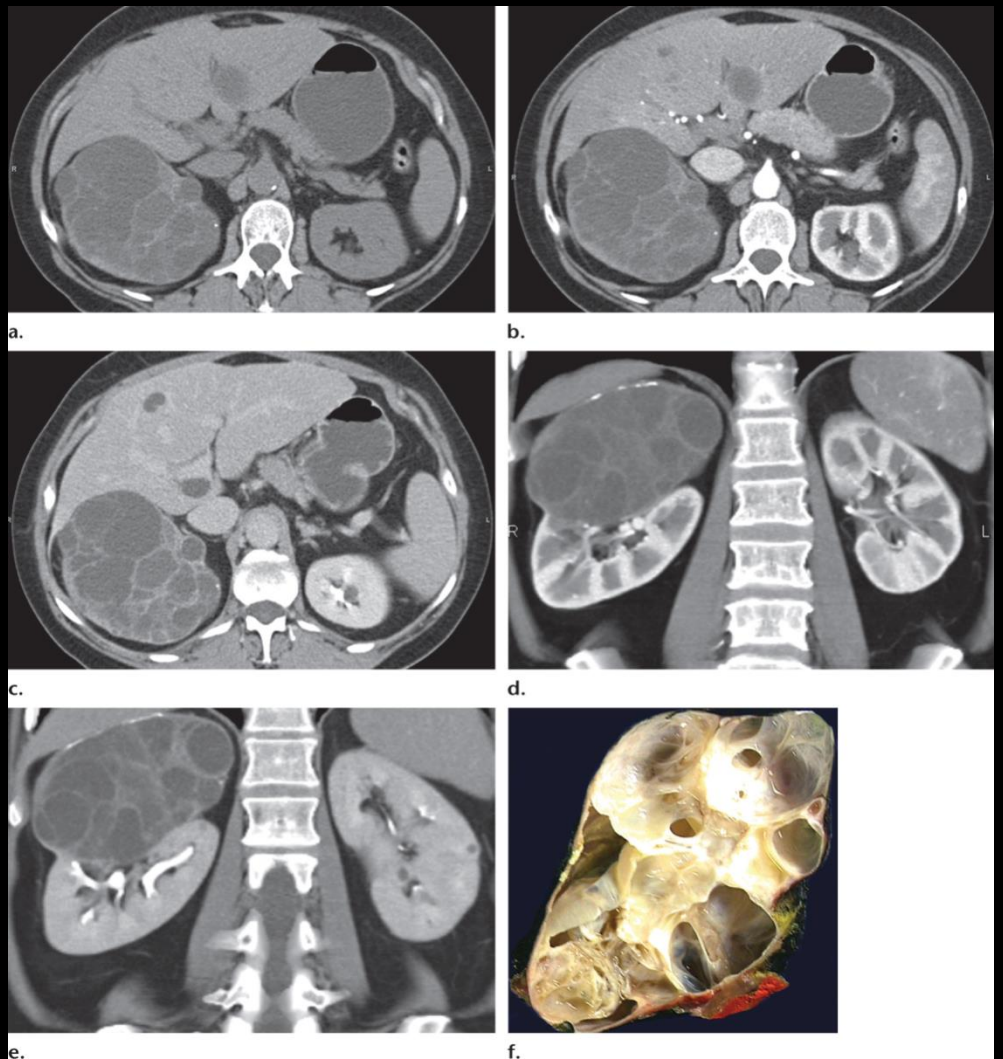
Mixed Epithelial and Stromal Tumor of the Kidney: Radiologic- Pathologic Correlation. Linda C. Chu et al. RadioGraphics 2010; 30:1541–1551

Tumeur mixte épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



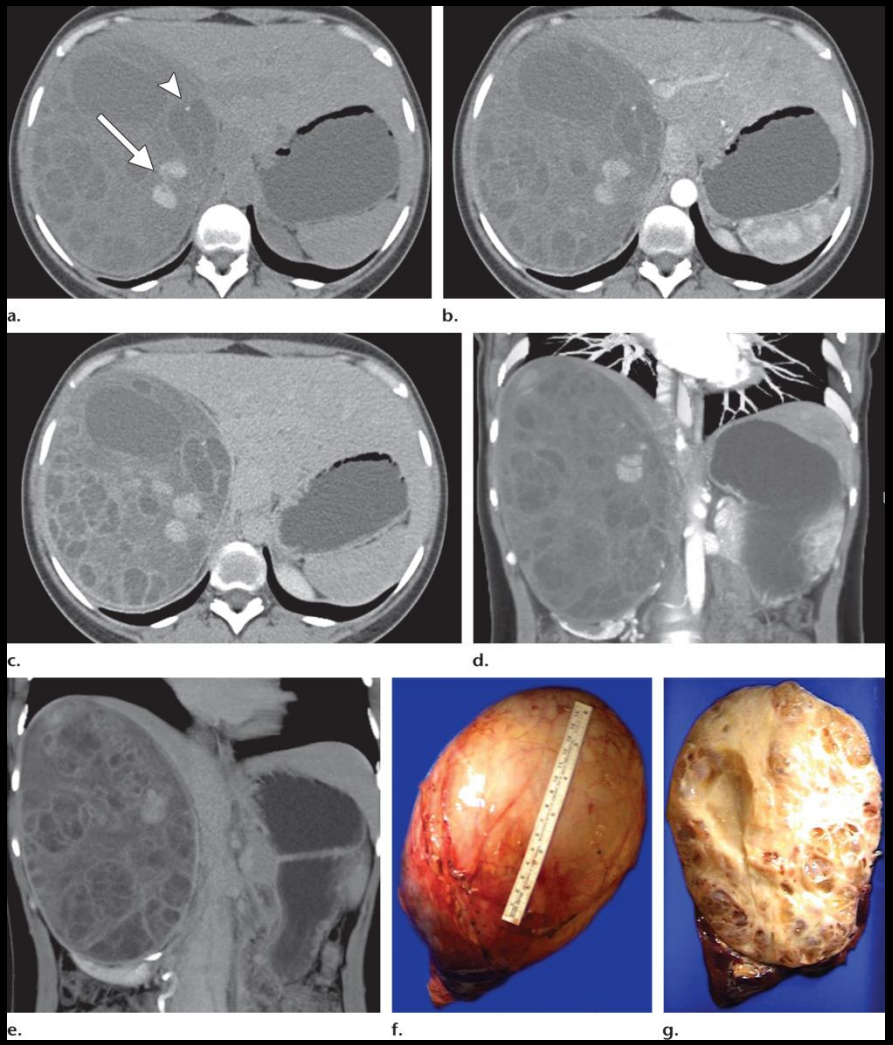
MEST in a 60-year-old woman with a history of right lung adenocarcinoma. A cystic right renal mass was incidentally noted at staging CT. **(a–c)** Axial nonenhanced **(a)**, arterial phase contrast-enhanced **(b)**, and excretory phase contrast-enhanced **(c)** CT scans demonstrate an exophytic cystic-solid mass in the upper pole of the right kidney. The mass contains multiple thick irregular septa with delayed contrast enhancement. Focal mural calcification is also present. **(d, e)** Coronal three-dimensional (3D) arterial phase **(d)** and excretory phase **(e)** volume-rendered (VR) CT images more clearly depict the enhancing internal septa. The patient underwent partial nephrectomy. **(f)** Photograph of a cut section of the gross specimen shows thick septa with ovarian-like stroma and multiloculated cysts filled with serous fluid.

Tumeur mixte épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



MEST in an asymptomatic 39-year-old woman in whom a 9-cm cystic right renal lesion had been diagnosed 20 years earlier during work-up for nocturnal enuresis. At routine follow-up, the mass was over 20 cm in diameter. **(a)** Axial nonenhanced CT scan shows a well-circumscribed mass with mixed solid and cystic components that has replaced the upper pole and midpole of the right kidney. Focal hyperattenuating regions (arrow), likely representing focal hemorrhages, and focal mural calcification (arrowhead) are also present. **(b, c)** On axial arterial phase **(b)** and excretory phase **(c)** contrast-enhanced CT scans, the mass is seen to contain thick septa and solid components with delayed contrast enhancement. **(d, e)** Coronal 3D arterial phase **(d)** and excretory phase **(e)** VR CT images better depict the enhancing internal septa. The patient underwent radical nephrectomy. **(f)** Photograph shows the gross specimen. Scales are in centimeters (left) and inches (right). **(g)** Photograph of a cut section of the gross specimen demonstrates thick solid components, thick internal septa, and multiloculated cysts.

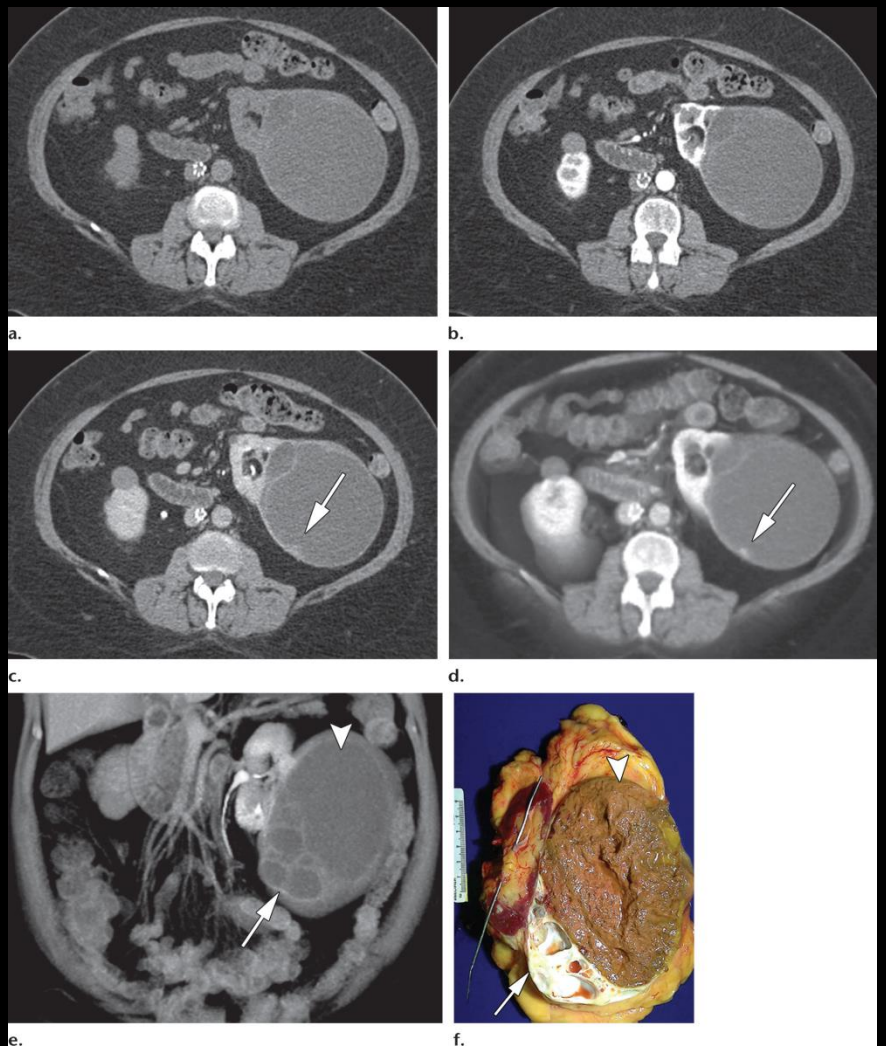
Mixed Epithelial and Stromal Tumor of the Kidney: Radiologic- Pathologic Correlation. Linda C. Chu et al. RadioGraphics 2010; 30:1541–1551

Tumeur mixte épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



MEST in a 67-year-old woman with a history of deep venous thrombosis in the left leg caused by a fall. A cystic left renal mass was incidentally noted at CT. **(a)** Axial nonenhanced CT scan shows a well-defined, exophytic, multiloculated cystic mass arising from the lateral mid- to lower pole of the left kidney. **(b, c)** On axial arterial phase **(b)** and excretory phase **(c)** contrast-enhanced CT scans, the mass is seen to contain thick irregular septa with delayed enhancement. A small mural nodule with delayed enhancement is also seen (arrow in **c**). **(d)** Axial 3D venous phase VR CT image more clearly depicts the small, enhancing mural nodule (arrow). **(e)** Coronal 3D excretory phase VR CT image more clearly delineates the thick irregular septa (arrow) and the dominant cyst along the superior pole of the mass (arrowhead). The patient underwent radical nephrectomy. **(f)** Photograph of a cut section of the gross specimen shows thick enhancing septa along the inferior pole of the mass (arrow). The cystic portion along the superior pole of the mass (arrowhead) represents hemorrhagic acellular material. Scale is in centimeters.

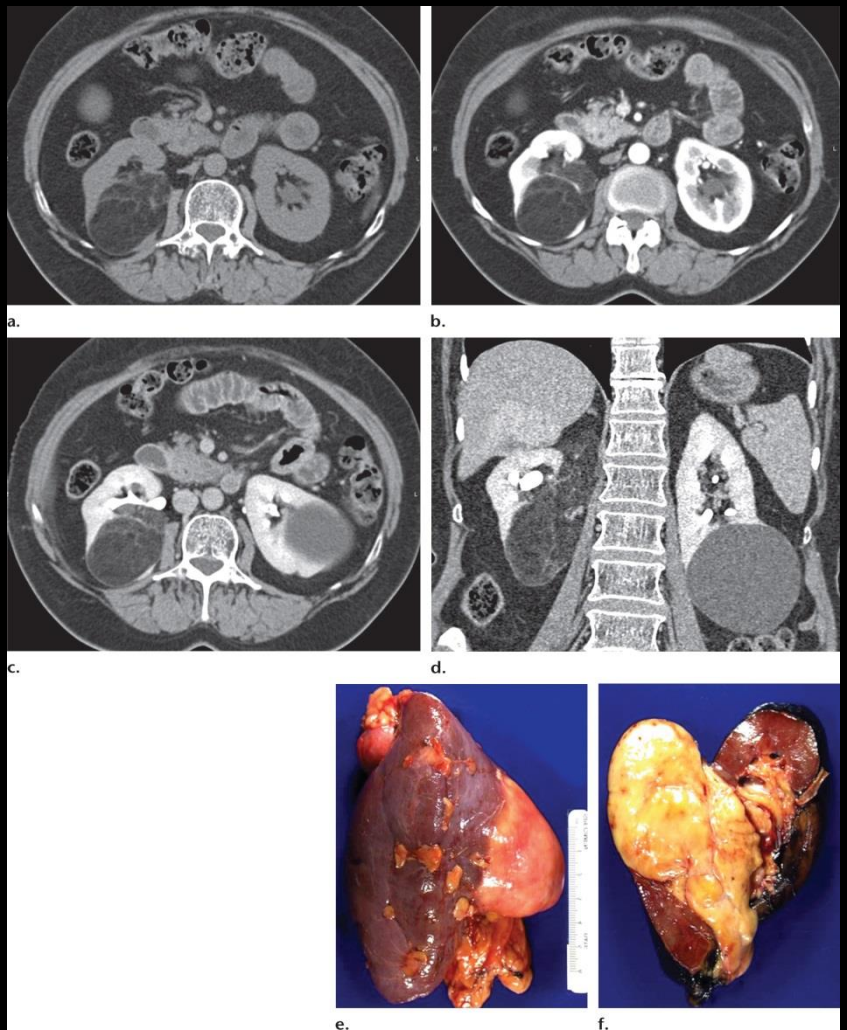
Mixed Epithelial and Stromal Tumor of the Kidney: Radiologic- Pathologic Correlation. Linda C. Chu et al. RadioGraphics 2010; 30:1541–1551

Tumeur mixte épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



MEST in a 57-year-old woman with a history of urinary tract infections and right flank pain. **(a)** Axial nonenhanced CT scan shows a well-defined, predominantly fatty lesion with few internal septa in the middle lower pole of the right kidney. **(b–d)** Axial arterial phase contrast-enhanced **(b)**, axial excretory phase contrast-enhanced **(c)**, and coronal arterial phase multiplanar reformatted **(d)** CT images demonstrate minimal delayed contrast enhancement of the internal septa. No appreciable cystic component was identified at CT. **(e, f)** Photographs of the gross specimen **(e)** and of a cut section of the gross specimen **(f)** demonstrate a predominantly fatty lesion. Scale in **e** is in centimeters.

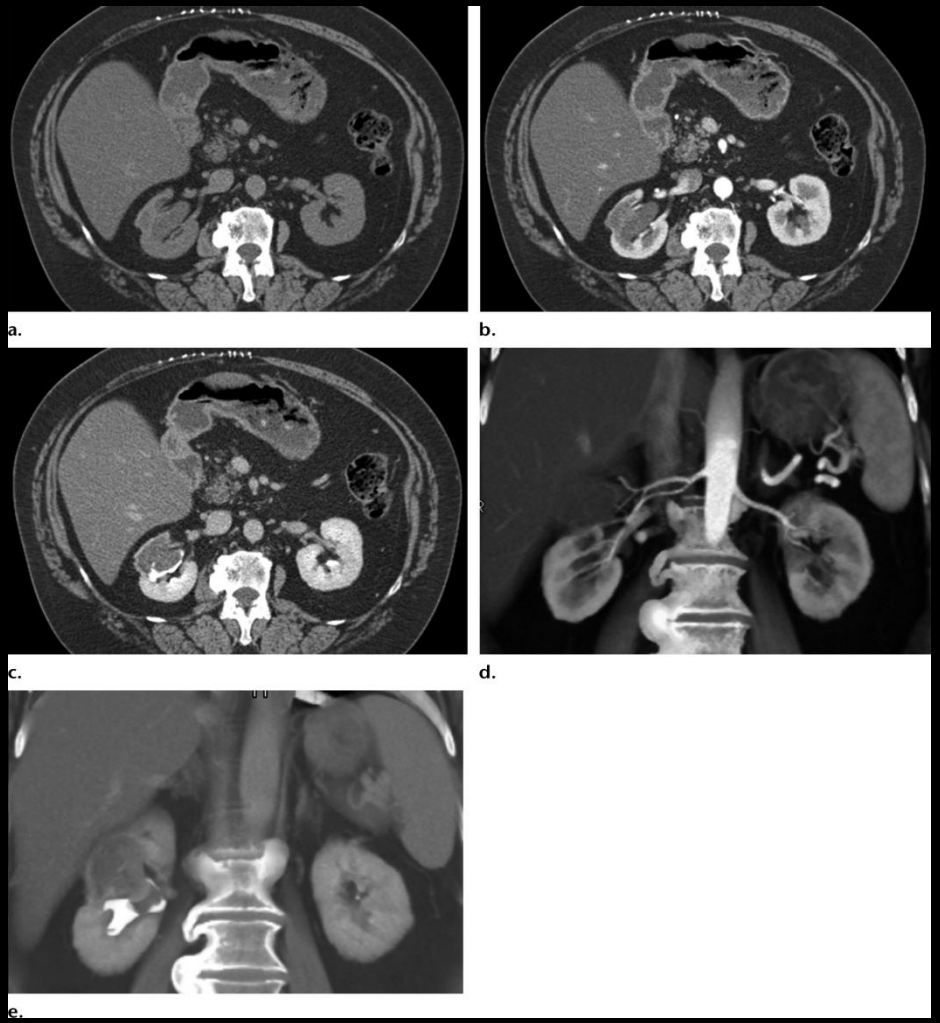
Mixed Epithelial and Stromal Tumor of the Kidney: Radiologic- Pathologic Correlation. Linda C. Chu et al. RadioGraphics 2010; 30:1541–1551

Tumeur mixte épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



MEST in a 68-year-old woman with a 2–3-year history of right flank pain. There was no hematuria or dysuria. **(a–c)** Axial nonenhanced **(a)**, arterial phase contrast-enhanced **(b)**, and excretory phase contrast-enhanced **(c)** CT scans demonstrate a hypovascular mass in the upper pole of the right kidney. Note the prominent filling defect in the renal pelvis on the excretory phase scan. **(d, e)** Coronal 3D arterial phase **(d)** and excretory phase **(e)** VR CT images more clearly define tumor extent relative to the renal vasculature and the renal collecting system, respectively.

Mixed Epithelial and Stromal Tumor of the Kidney: Radiologic- Pathologic Correlation. Linda C. Chu et al. RadioGraphics 2010; 30:1541–1551

Néphrome kystique

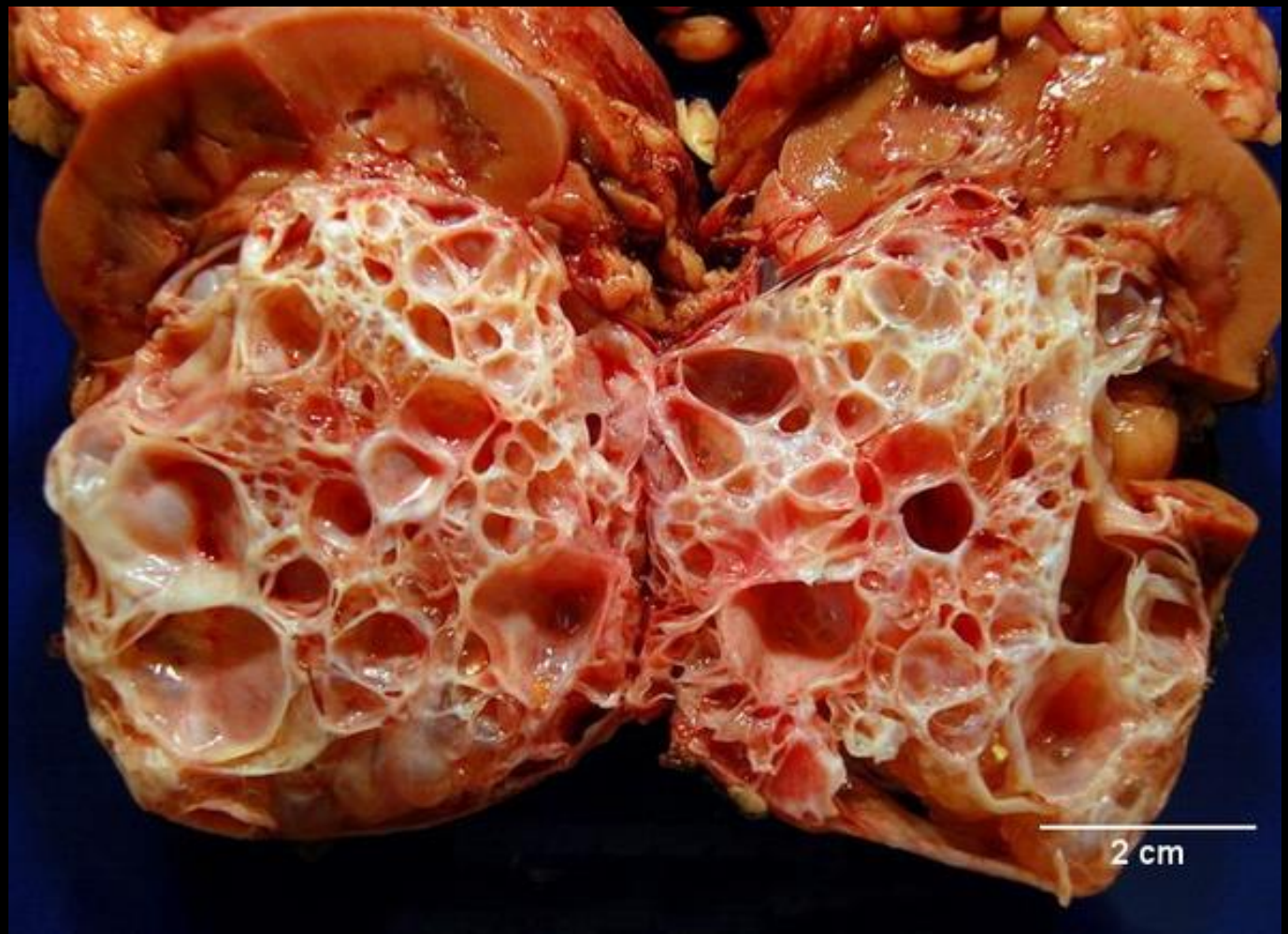
- Néphrome multikystique , cystadénome rénal, néphroblastome kystique partiellement différencié, adénome kystique, tumeur de Perlmann, tumeur de Wilms kystique, lymphangiome kystique, hamartome kystique…
- Tumeur rare, bénigne, unilatérale dans 96%, posant des problèmes de diagnostic avec le néphroblastome kystique partiellement différencié
- 2 pics d'âge, avant 2 ans (2/3 des cas) et prédominance masculine (près de la moitié correspond en fait à un néphroblastome kystique partiellement différencié), adulte entre 40 et 60 ans et prédominance féminine (7/1)

Néphrome kystique

Macroscopie

- Tumeur unique, assez volumineuse (5 à 10 cm), surtout au pôle supérieur du rein, faisant saillie, bosselée, bien limitée par une épaisse capsule, faite de kystes de quelques mm à 4 cm, à contenu clair, à paroi épaisse ne communiquant pas les uns avec les autres ou avec le bassinet
- Absence de nécrose ou hémorragie
- Il existe parfois un prolongement dans la voie excrétrice

Néphrome kystique



Néphrome kystique

Néphrome kystique

- Les kystes sont bordés de cellules cubiques ou aplaties ou caractéristiques en clou de tapissier, possibilité de territoires stratifiés, voire d'atypies

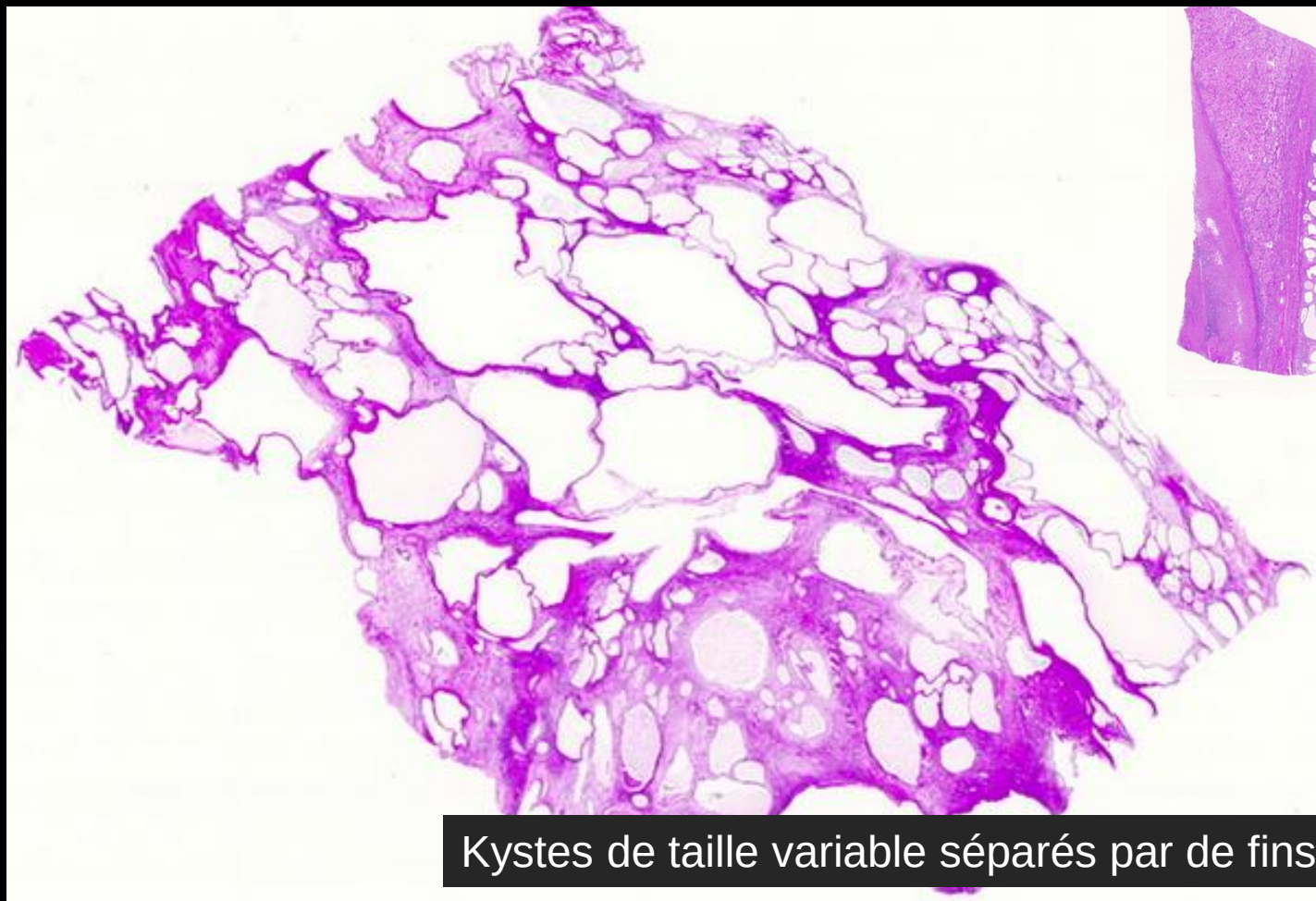
- Dans les parois des kystes, constitués de tissu conjonctif dense (comme du stroma ovarien) avec quelques faisceaux de muscle lisse ou strié, voire du cartilage, on peut trouver des tubules basophiles mais jamais de blastème à la différence du néphroblastome kystique partiellement différencié ou de cellules claires à la différence du carcinome à cellules claires kystisé

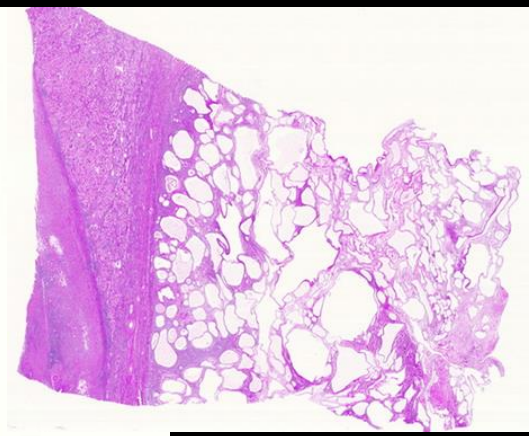
Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

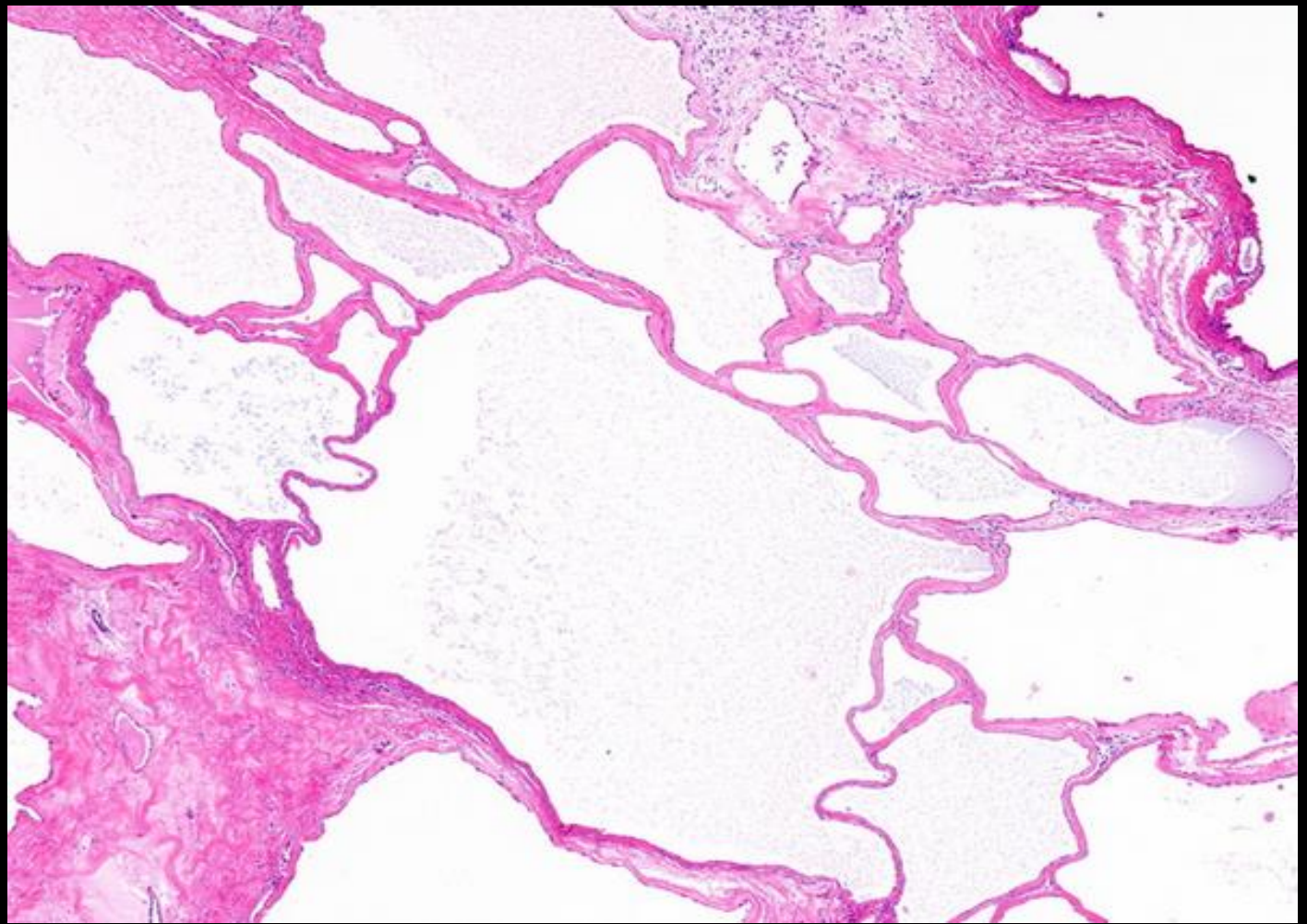
Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses





Kystes de taille variable séparés par de fins septas fibreux

Néphrome kystique



Néphrome kystique

Epithelium tubulaire constituant les septas

Néphrome kystique

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

Epithélium cuboidal bordant la paroi d'un kyste
Stroma alentours fibroblastique

Néphrome kystique

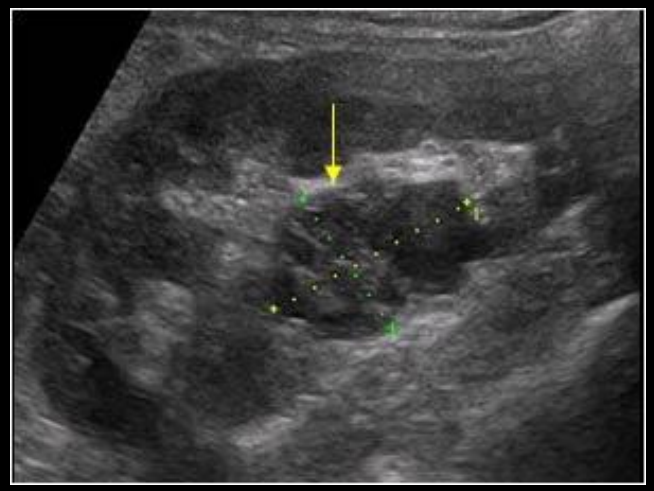
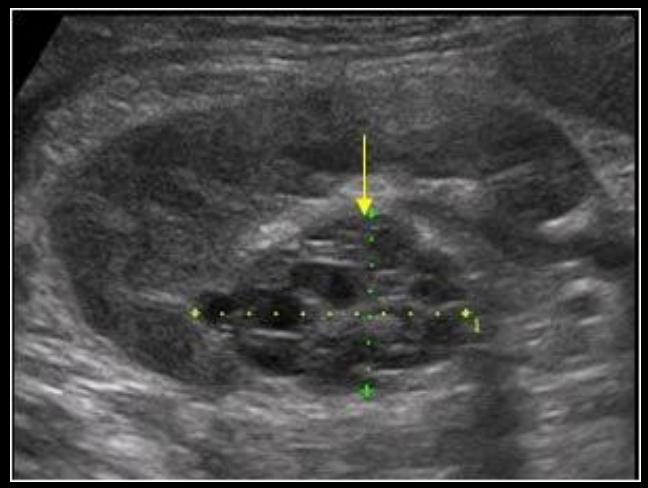
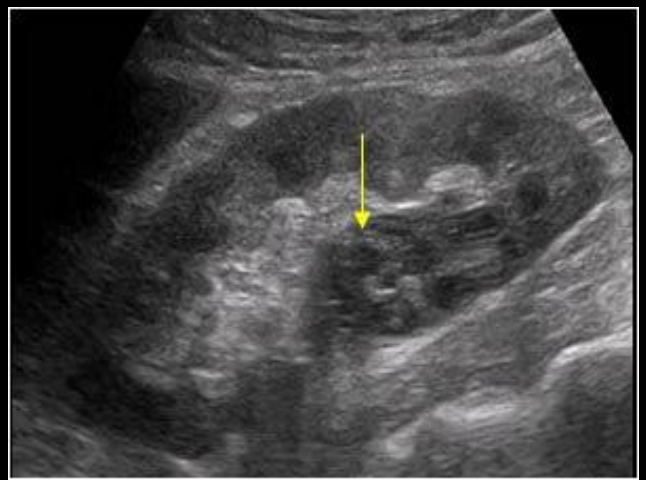
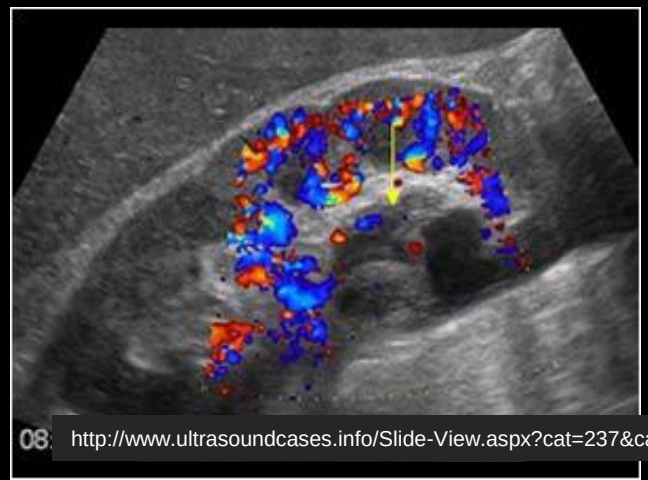
- Masse kystique limitée par une paroi et contenant de multiples cloisons séparant des logettes kystiques de taille variable et contenant habituellement un liquide anéchogène

- Le doppler peut mettre en évidence des vaisseaux au sein de la paroi ou, plus rarement, au niveau des cloisons

Néphrome kystique

Cas n°1

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

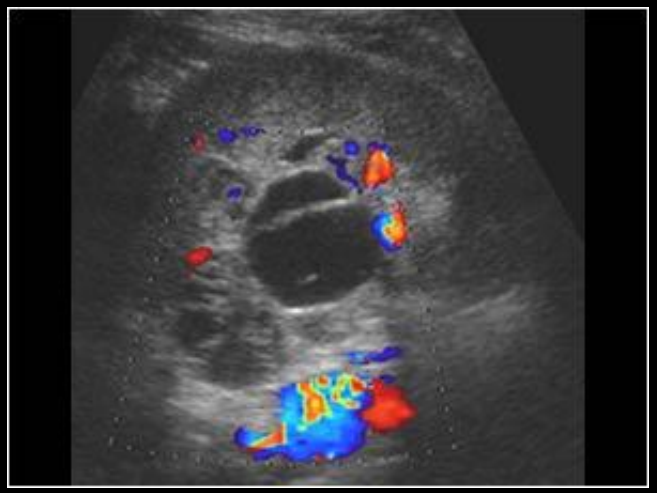





http://www.ultrasoundcases.info/Slide-View.aspx?cat=237&case=3807

Néphrome kystique

Cas n°2

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



http://www.ultrasoundcases.info/Slide-View.aspx?cat=237&case=3215

Néphrome kystique

- Appartient à la catégorie III de Bosniak

- Eléments évocateurs de NKML :
  - Présence de fines calcifications le long des septas interloculaires
  - Protrusion intra-pyélique
  - Lésion bien limitée avec une paroi et des cloisons interloculaires fines et irrégulières et une densité du contenu des logettes inférieure à 25UH

Néphrome kystique

Cas n°3

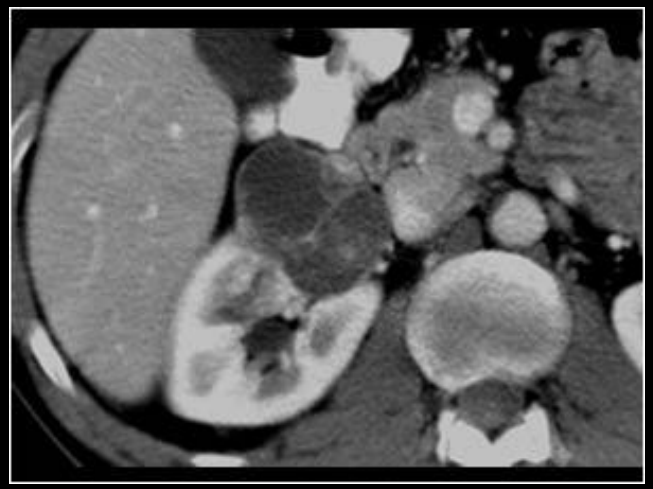
Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

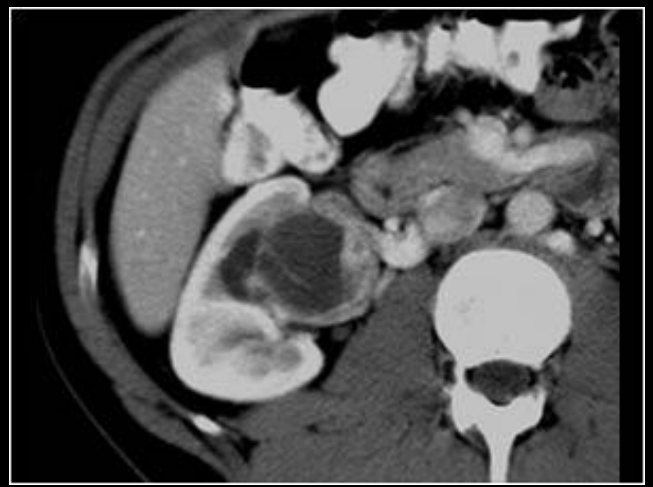
http://www.ultrasoundcases.info/Slide-View.aspx?cat=237&case=3807

Néphrome kystique

Cas n°4

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses





http://www.ultrasoundcases.info/Slide-View.aspx?cat=237&case=3215

Sarcomes

- Sarcomes = 1% des tumeurs rénales malignes
- SR = 1
- A tout âge
- Différents sous-types : léiomyosarcomes (type le + fréquent), angiosarcome, hémangiopéricytome, rhabdomyosarcome, fibrosarcome et ostéosarcome)
- Non distinguables d'un CCR
- Pronostic sombre avec 90% de formes métastatiques

Neoplasms of the Renal Medulla: Radiologic- Pathologic Correlation. Srinivasa R. Prasad et al. RadioGraphics 2005; 25:369–380

Sarcomes

Cas n°1

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

Sarcome synovial

Lésion tumorale infiltrante avec extension à la VCI

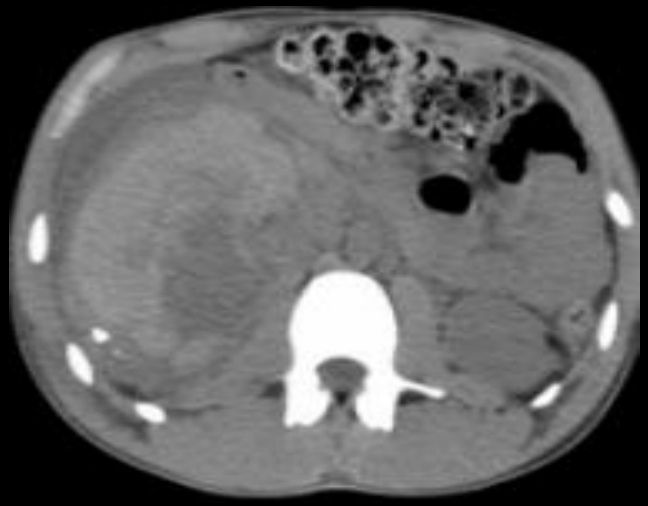
Neoplasms of the Renal Medulla: Radiologic- Pathologic Correlation. Srinivasa R. Prasad et al. RadioGraphics 2005; 25:369–380

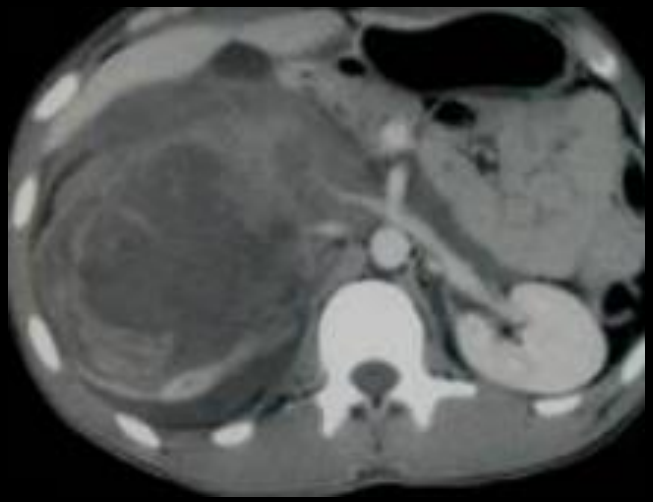
Sarcomes

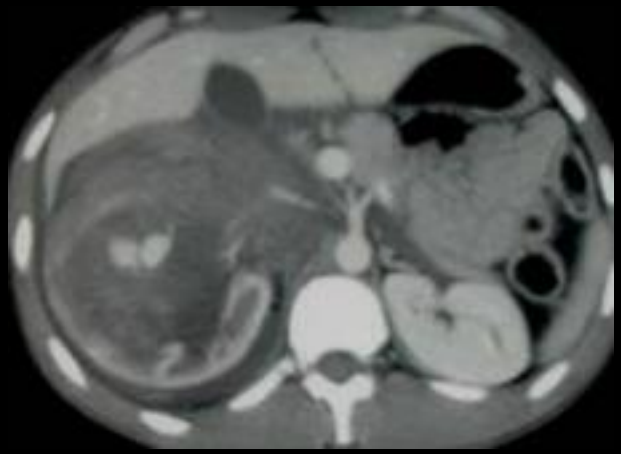
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

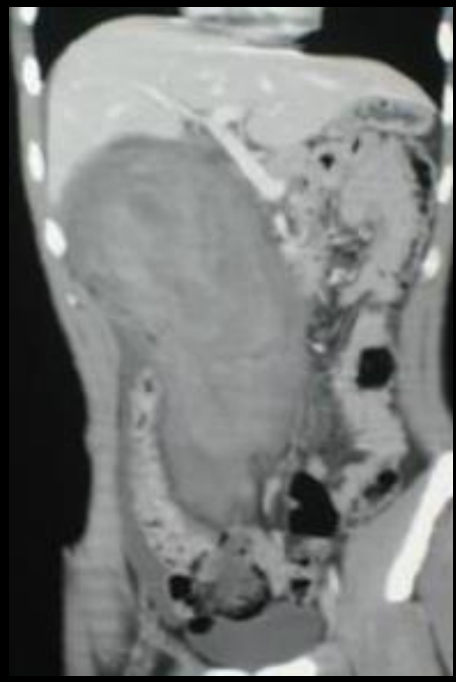
Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses







Hématome rétropéritonéal sur sarcome synovial chez un patient de 21ans



Tumeurs rénales sporadiques de l'adulte jeune : corrélations radio-pathologiques chez 17 patients A. Martin et al. PE SFR 2008

Sarcomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

Sarcome synovial

Lésion kystique avec cloisons mais sans nodule charnu

Evolution en 4 mois avec apparition d'une composante tissulaire devenant prioritaire

Synovial Sarcoma: Imaging Features of Common and Uncommon Primary Sites, Metastatic Patterns, and Treatment Response. Amit Bakri et al. AJR 2012; 199:W208–W215

Sarcomes

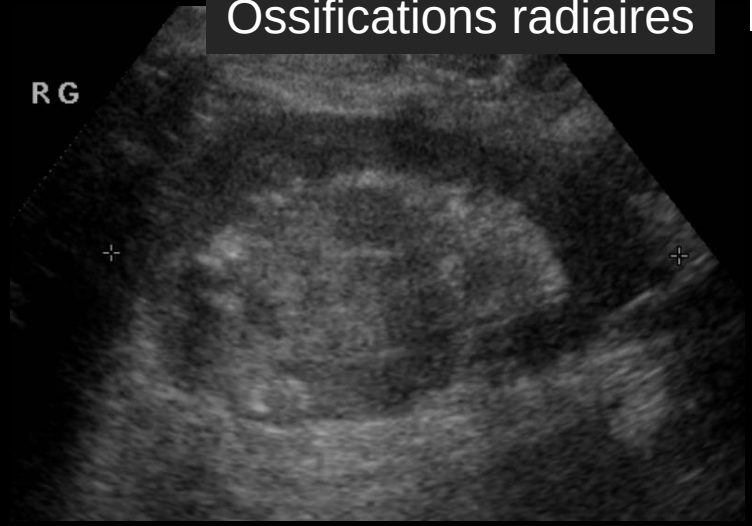
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

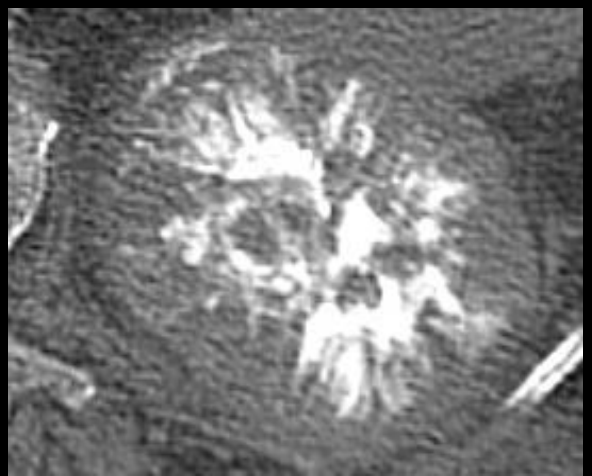
Cas n°4

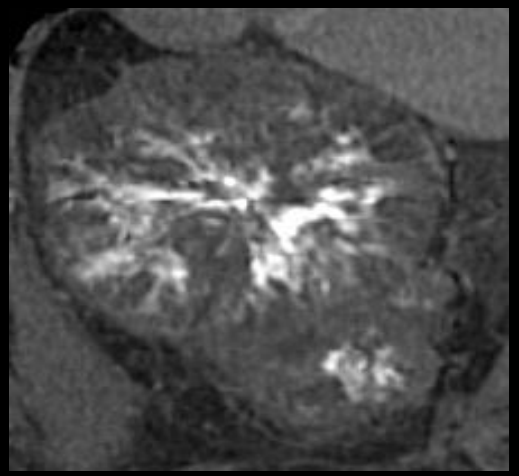
Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

Sarcome ostéogénique

Ossifications radiaires





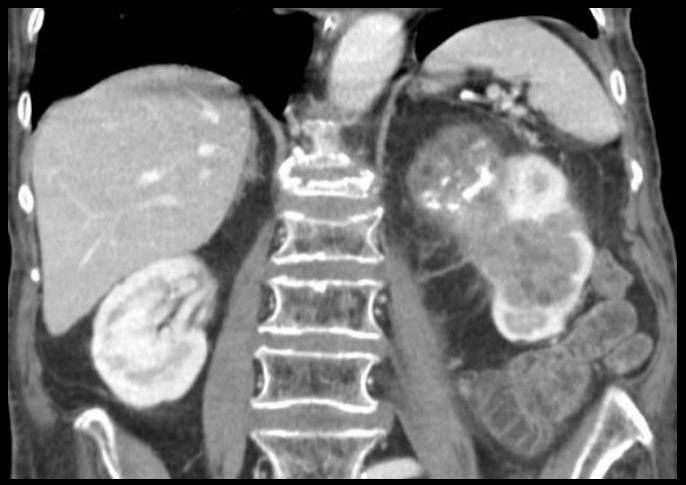


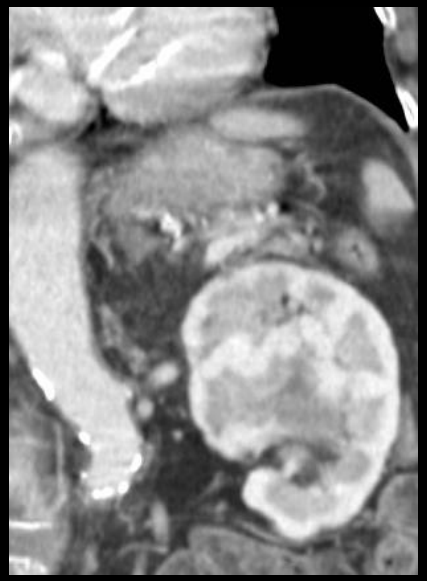
Sarcomes

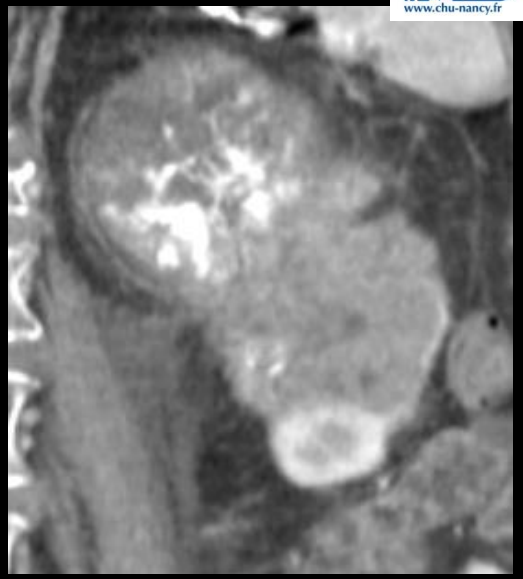
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

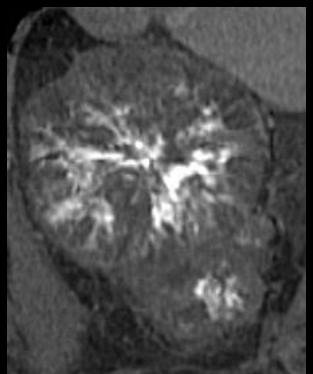
Cas n°1b

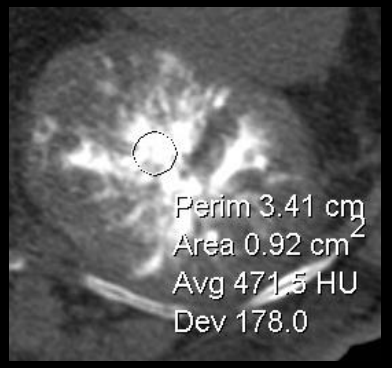
Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses











Classification OMS 2004

Tumeurs à cellules rénales

Carcinome à cellules claires
Carcinome kystique multiloculaire à cellules rénales
Adénome papillaire
Carcinome papillaire du rein
Carcinome chromophobe du rein
Oncocytome
Carcinome des tubes collecteurs de Bellini
Carcinome médullaire du rein
Carcinome avec translocation Xp11
carcinome fusiforme et tubulaire mucineux
Carcinome inclassable

Tumeurs métanéphriques

Adénome métanéphrique
Adénofibrome métanéphrique
Tumeur stromale métanéphrique

Tumeurs néphroblastiques

Restes néphrogéniques
Néphroblastome
Néphroblastome kystique partiellement différencié
Néphroblastomatose

Tumeurs neuroendocrines

Carcinoïde
Carcinome neuroendocrine
Tumeur primitive neuroectodermique
Neuroblastome
phéochromocytome

Tumeurs à cellules germinales

Tératome
Choriocarcinome

Tumeurs mésenchymateuses

Sarcome à cellules claires
Tumeur rhabdoide
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante des enfants
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioide
Tumeur à cellules interstitielles rénomédullaires
Hémangiome
Léiomyome
Lipome
Tumeur à cellules juxta-glomérulaire
Tumeur fibreuses solitaires

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

Tumeur mixte épithéliale et stromale
Néphrome kystique
Sarcome synovial

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

Lymphome
Plasmocytome
Leucémie

Tumeurs métastatiques

Lymphomes

- Atteinte sous-estimée !
- Prédominance de LMNH de type B
- Tissu lymphoïde normalement absent du parenchyme rénal, expliquant le caractère très rare des lymphomes primitif rénaux (origine primitive = 6% des lymphomes rénaux hodgkinien ou non)
- L'origine secondaire provient d'une dissémination hématogène ou par extension directe de contiguïté (origine secondaire dans le cadre d'un lymphome systémique : atteinte rénale dans 30 à 60% des cas sur série autopsique)

Lymphomes

- La dissémination hématogène a habituellement comme conséquence une répartition bilatérale des foyers tumoraux

- Généralement, les multiples foyers tumoraux se développent à un rythme uniforme et se manifestent comme des masses parenchymateuses multiples assez symétriques

Lymphomes

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

- La prolifération de la tumeur commence dans l'interstitium, et est de type infiltrant avec comme conséquence la conservation de la forme des structures parenchymateuses et notamment des contours

- Par conséquent, au début, la détection peut être difficile, puis lorsque la tumeur se développe, le parenchyme environnant est comprimé et détruit, et l'infiltration de la tumeur a pour conséquence la formation de masses expansives

Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

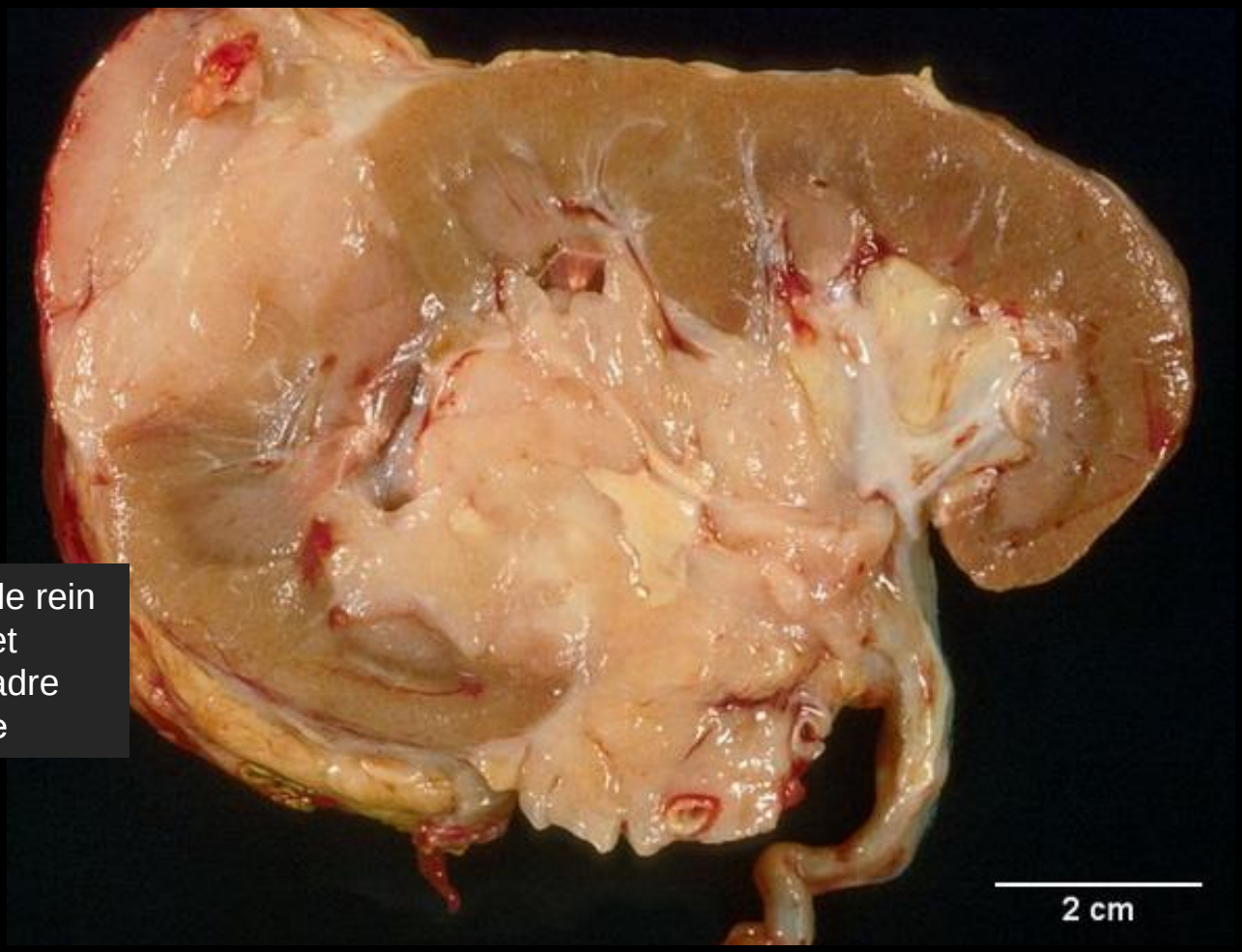
Macroscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

LMNH type B envahissant le rein (composantes intrarénale et périnéphrétique) dans le cadre d'un lymphome systémique

http://webpathology.com/image.asp?case=782&n=1

Lymphomes



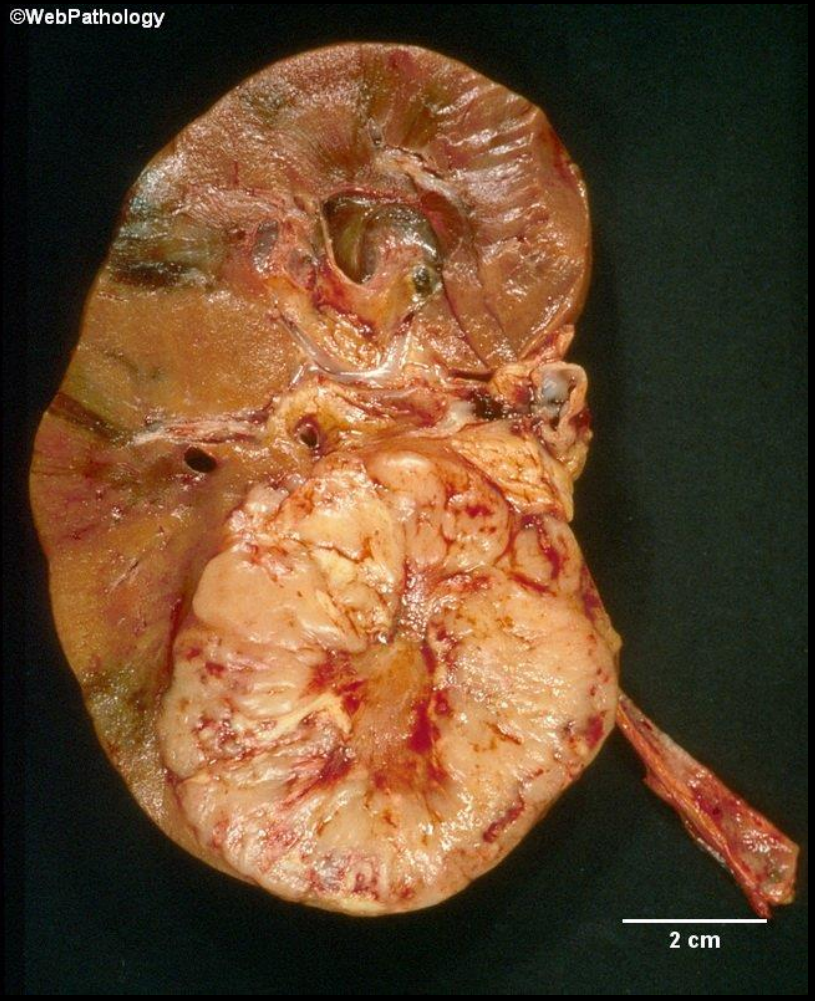
LMNH type B envahissant le rein (composantes intrarénale et périnéphrétique) dans le cadre d'un lymphome systémique

Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



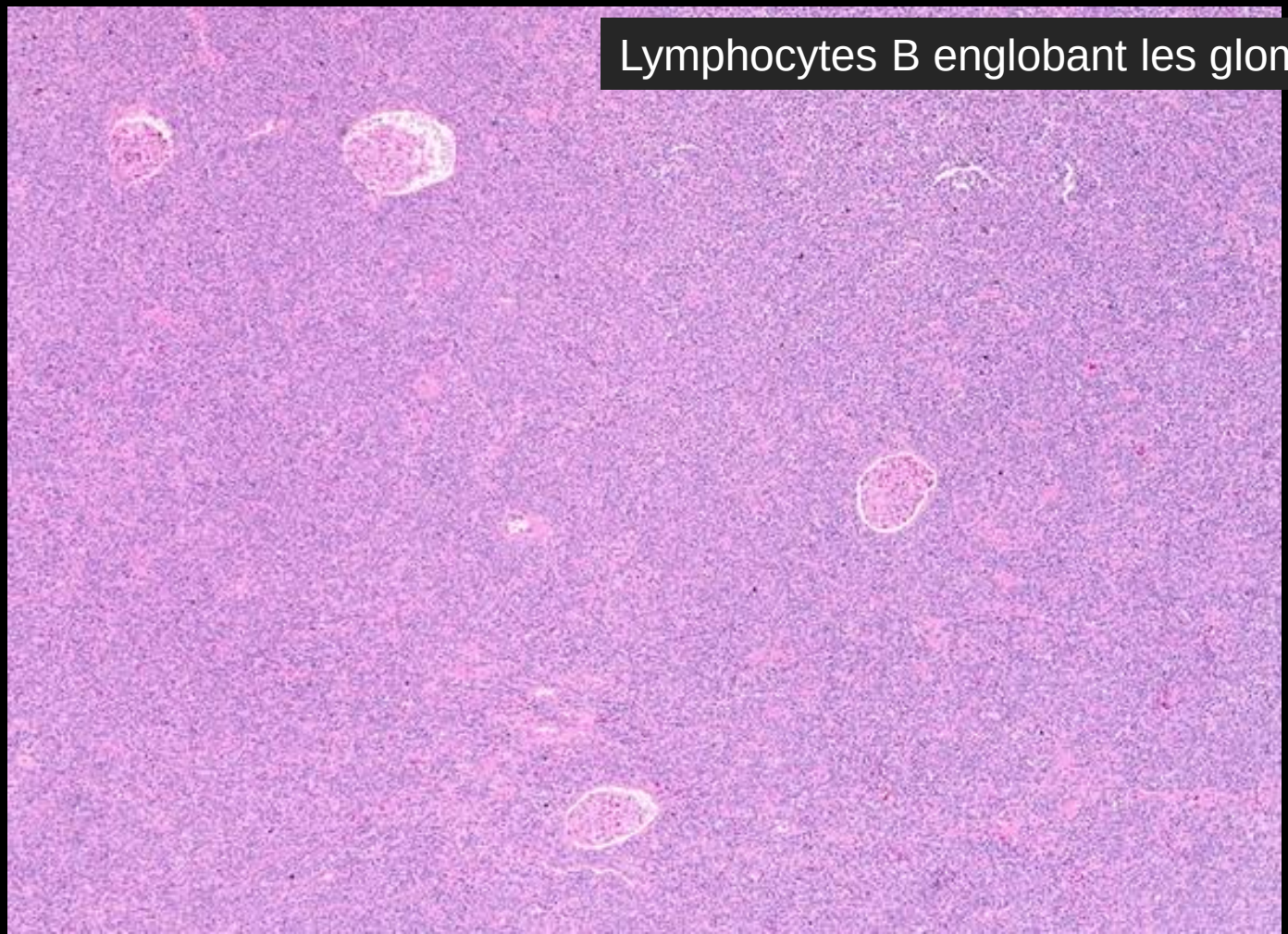
Lymphome rénal primitif à cellules B formant une masse intra-rénale

Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



Lymphocytes B englobant les glomérules

Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

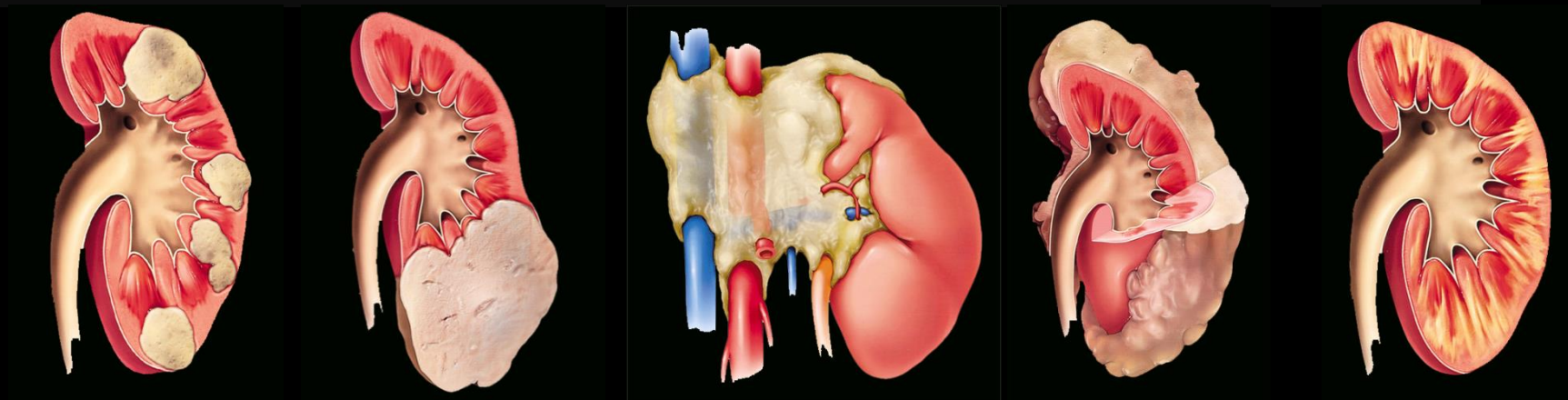
Microscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

Lymphocytes B englobant les glomérules

Lymphomes

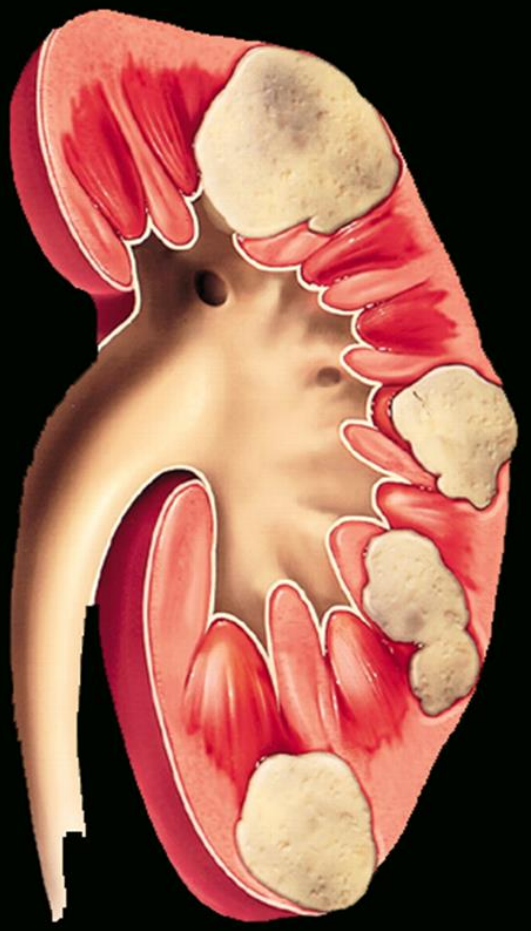
- Classiquement, il est décrit 5 types d'atteintes du lymphome rénal :
  - les masses rénales multiples bilatérales ;
  - les masses solitaires unilatérales ;
  - l'extension contiguë au rein de la maladie ganglionnaire rétroperitonéale ;
  - l'infiltration de l'espace périrénal ;
  - l'infiltration rénale diffuse.
- Aucune corrélation spécifique n'a cependant été trouvée entre le type de lymphome et la forme de l'atteinte



Lymphomes

Masses multiples

- Type d'atteinte le + fréquemment observée (60% des cas)
- Généralement bilatérale mais possiblement unilatéral
- Taille de 1 à 3cm
- Rehaussement faible après injections, les masses rénales apparaissant hypodenses et homogène comparativement au parenchyme rénal
- Aspect hétérogène ou kystique plus rare en faveur d'une nécrose tumorale chez les patients sous chimiothérapie
- Présence de calcification ou d'hémorragie extrêmement rare



Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

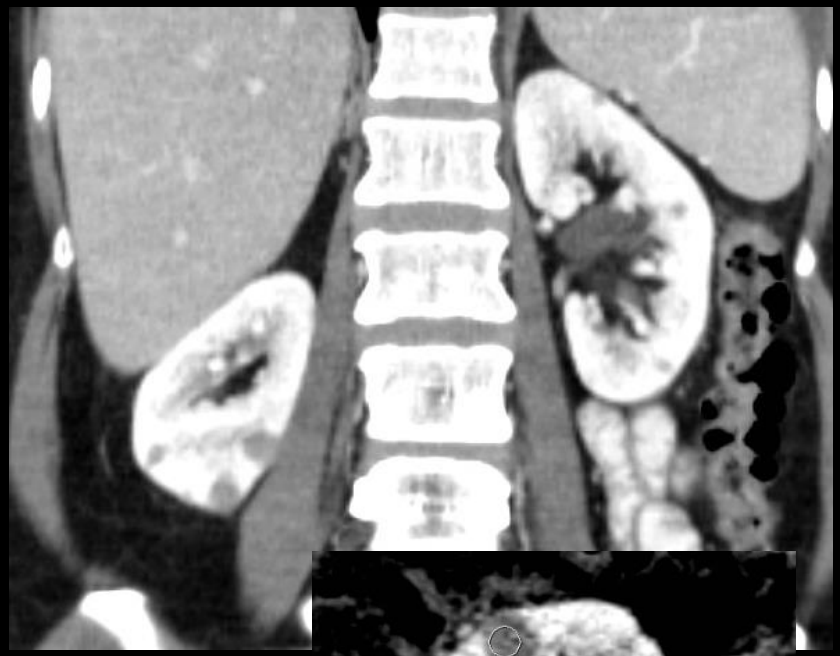
Cas n°1

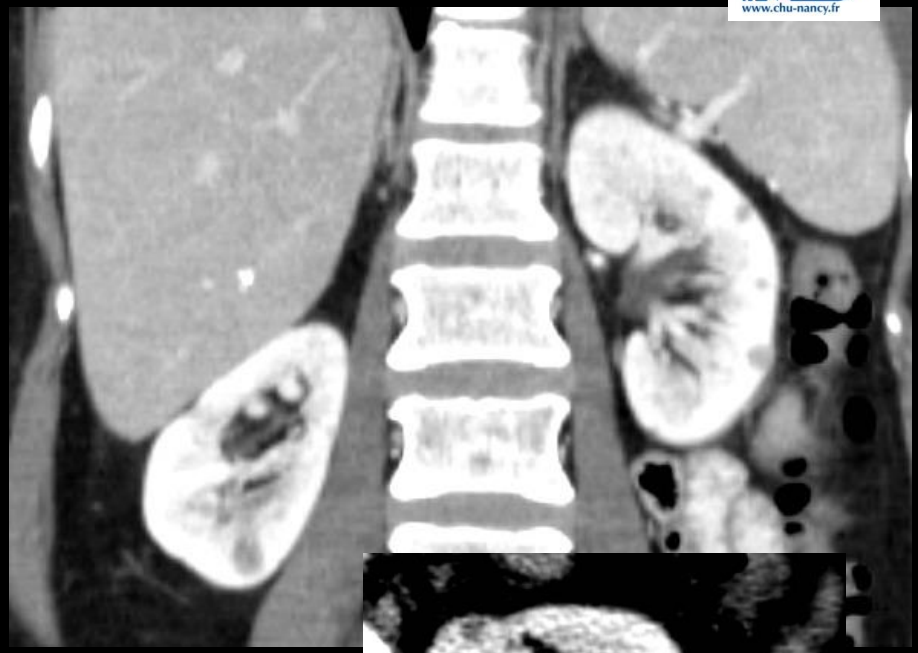
Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



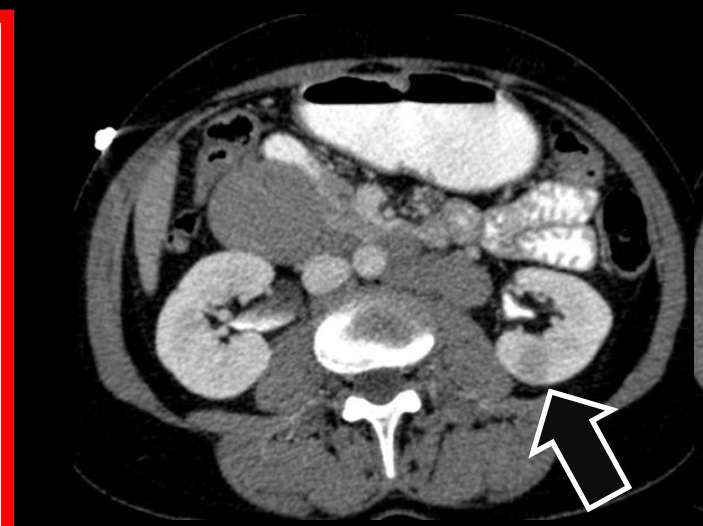


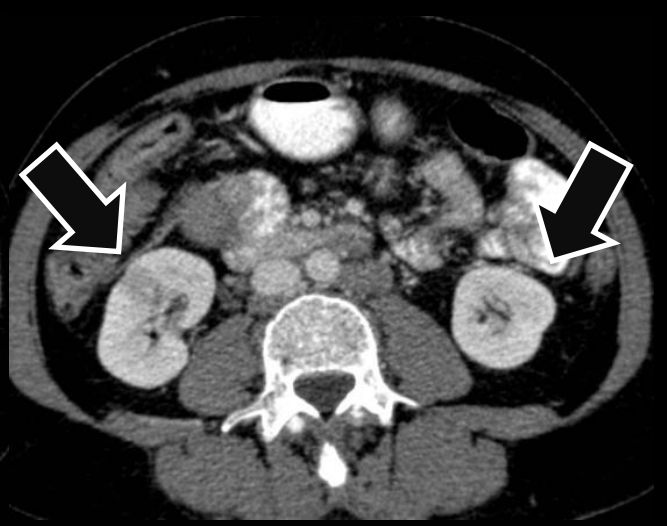
Lymphomes

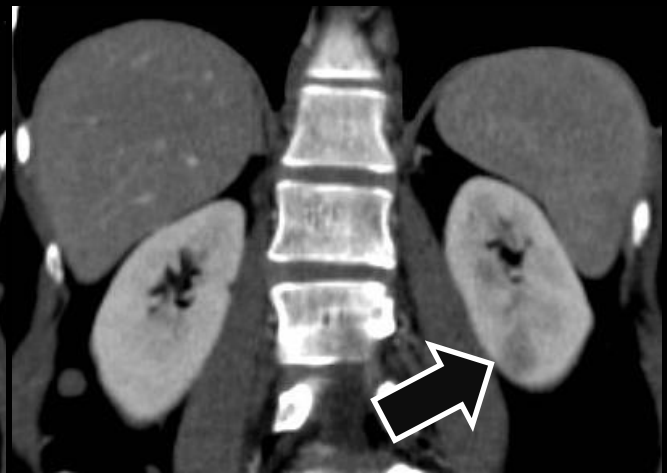
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

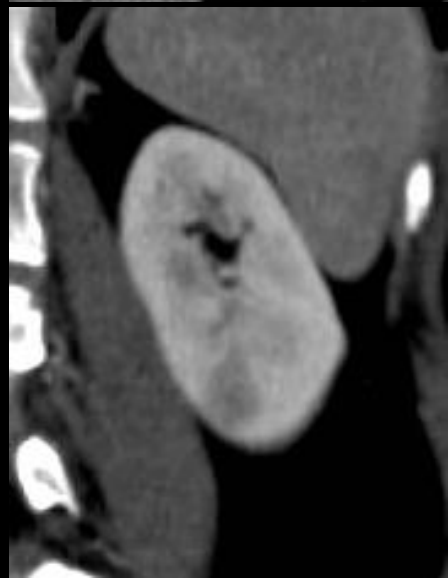
Cas n°2

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes







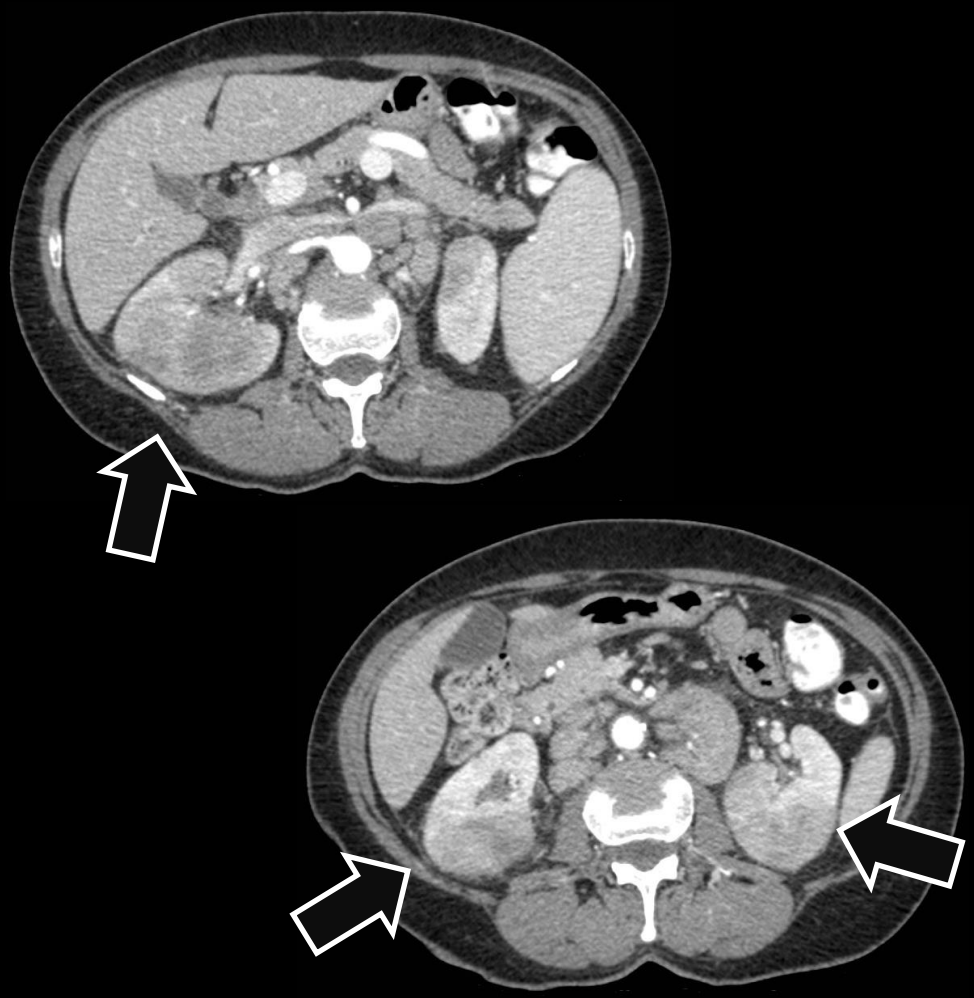


Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

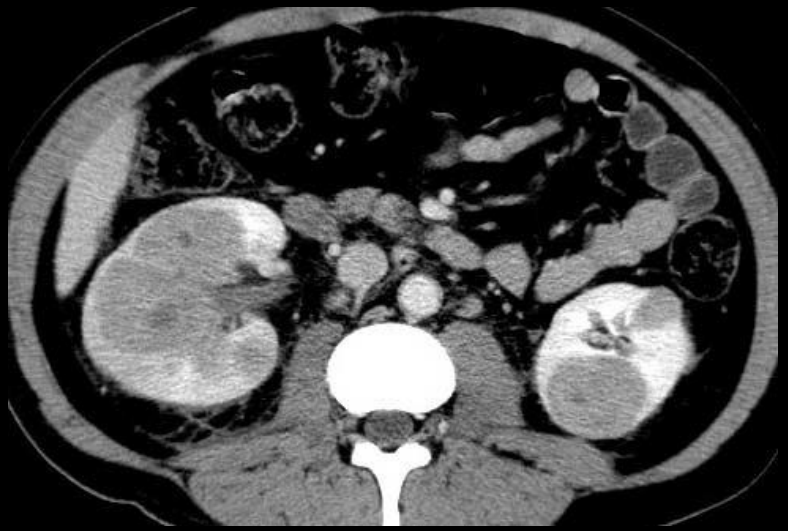
Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



Lymphomes

Cas n°4

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



lésions nodulaires multiples et bilatérales dont certaines atypiques avec remaniements nécrotiques

TUMEURS MULTIPLES DU REIN. P. De Brito et al. PE SFR

Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

Orientation diagnostique de lymphome :
- Masses rénales bilatérales homogènes, hypovascularisées, engainant les structures vasculaires sans thrombose
- Adénopathies lombo-aortiques

TUMEURS MULTIPLES DU REIN. P. De Brito et al. PE SFR

Lymphomes

Masse unique

- 10 à 20%
- Les masses lymphomateuses sont en général hypo-vasculaires se rehaussant faiblement (< 20 UH) et homogènes

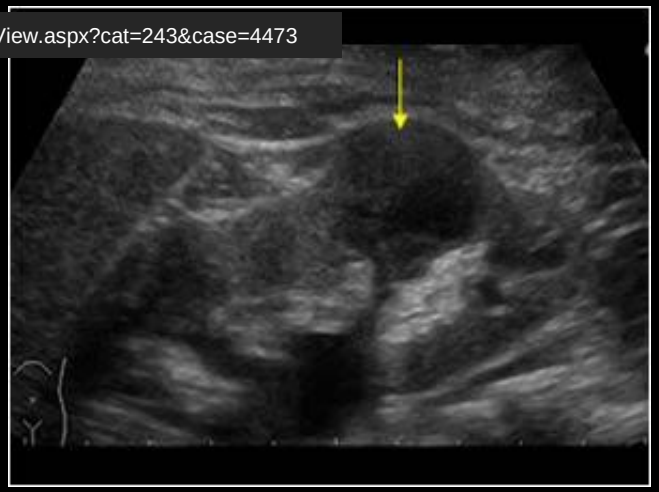
Lymphomes

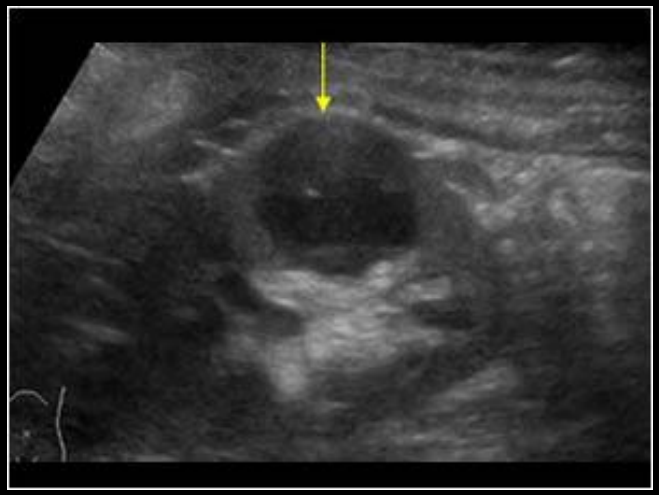
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

http://www.ultrasoundcases.info/Slide-View.aspx?cat=243&case=4473



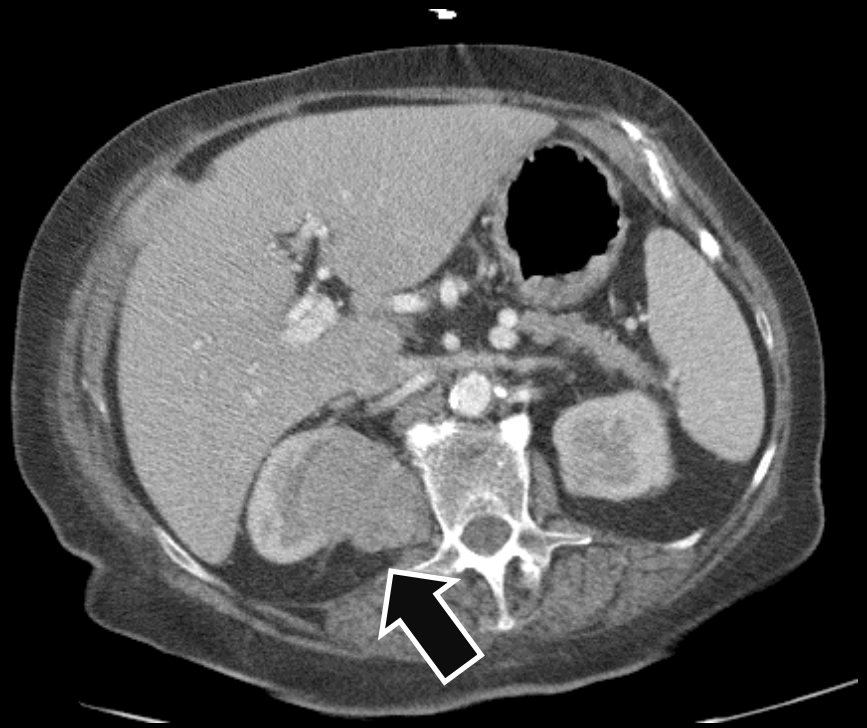


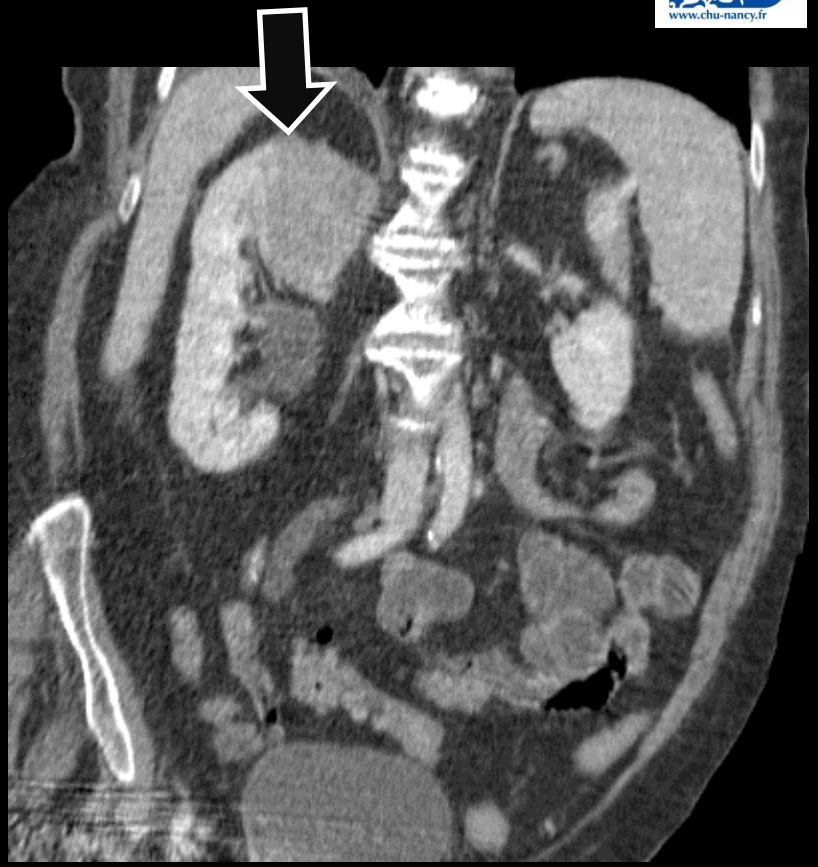
Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes





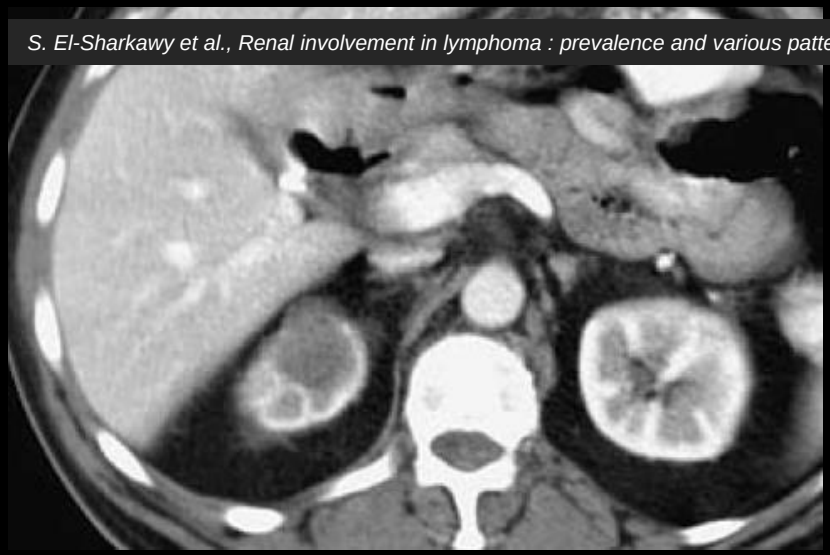
Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

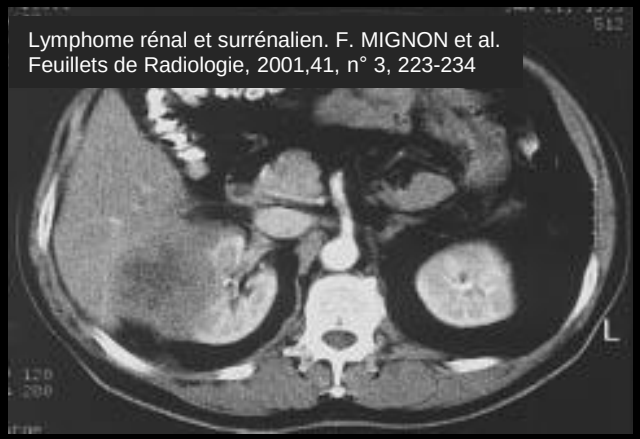
Cas n°3-7

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

S. El-Sharkawy et al., Renal involvement in lymphoma : prevalence and various patterns of involvement on abdominal CT. Int Urol Nephrol, 2007



Lymphome rénal et surrénalien. F. MIGNON et al.
Feuillets de Radiologie, 2001,41, n° 3, 223-234

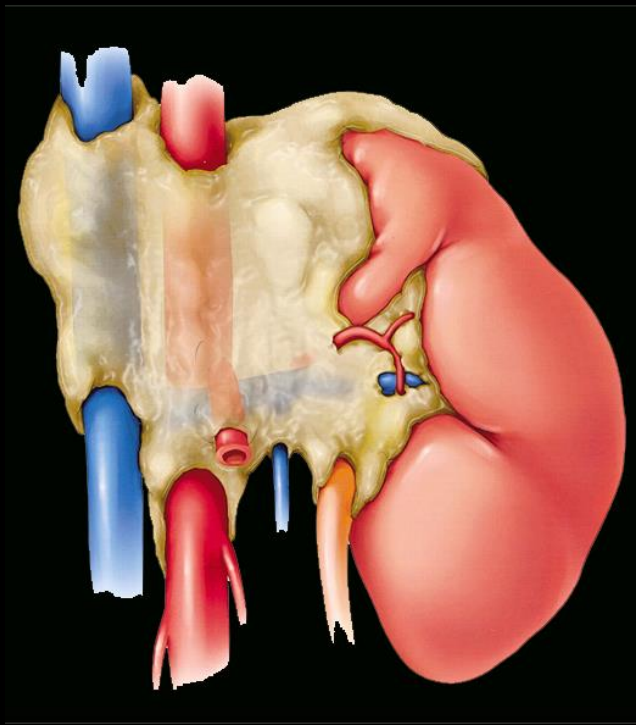


Renal lymphoma : CT patterns with emphasis on helical CT. B.Urba et al. Radiographics 2000; 20 : 197-212

Lymphomes

Invasion rénale directe par extension contiguë

- 25 à 30%
- Volumineux processus rétropéritonéal qui englobe le pédicule et envahit le hile rénal
- Ces masses sont habituellement homogènes. Chez la plupart des patients, les artères et les veines rénales restent perméables en dépit de l'enserrement de la tumeur, cet aspect étant caractéristique du lymphome
- L'extension contiguë du rétropéritoine peut souvent causer une obstruction du système collecteur responsable d'une hydronéphrose
- Le système pyélocaliciel est habituellement comprimé et déformé par l'infiltration tumorale. Le déplacement du rein peut également être observé
- Après traitement, une fibrose résiduelle est souvent retrouvée et est difficile à différencier d'une rechute ou d'une atteinte résiduelle

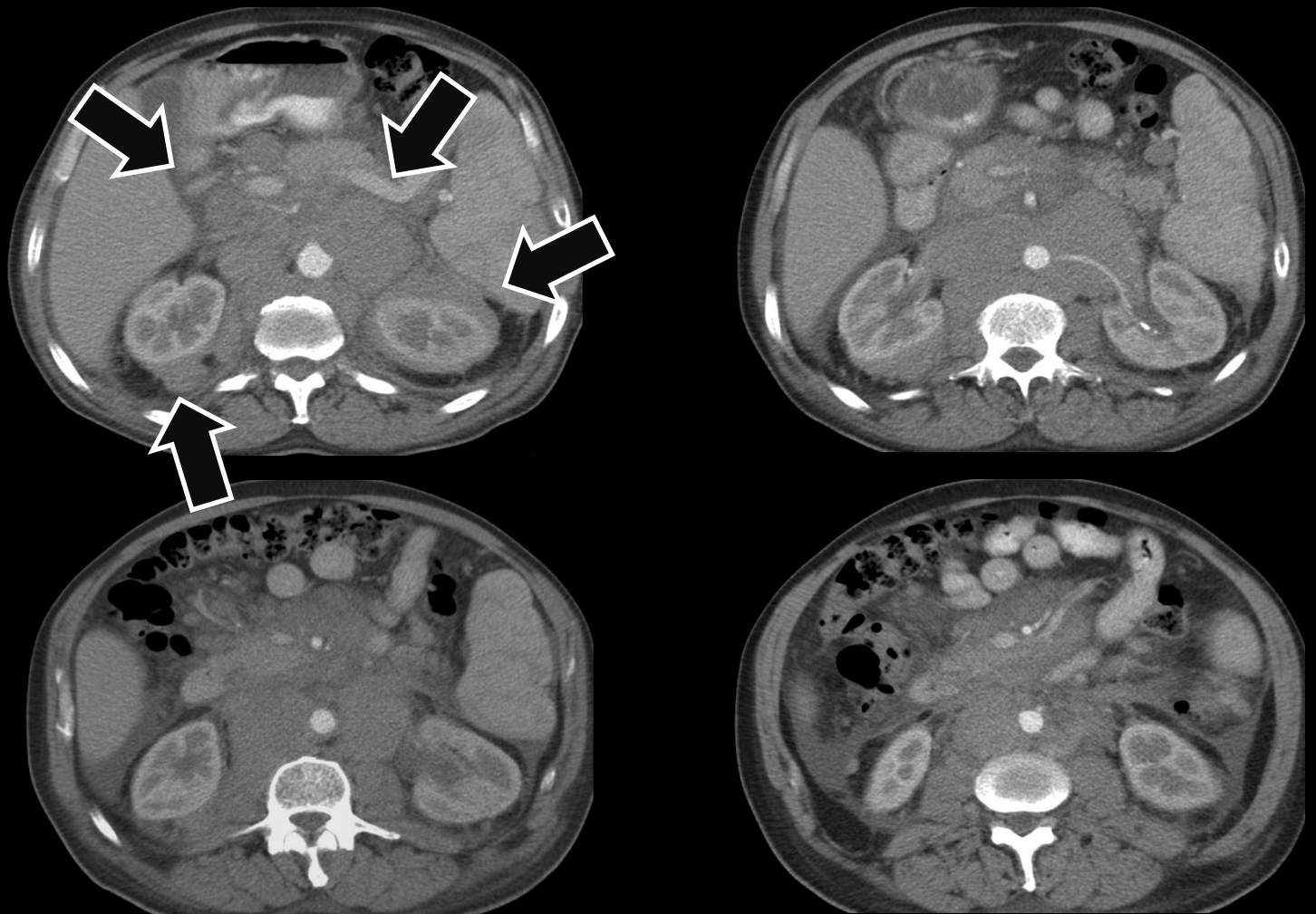


Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

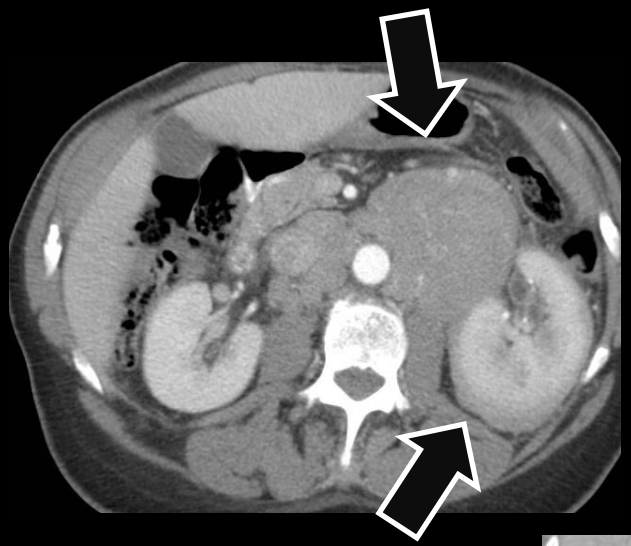


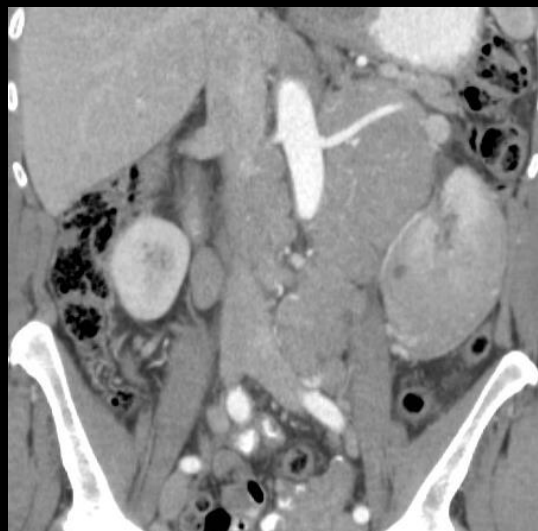
Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



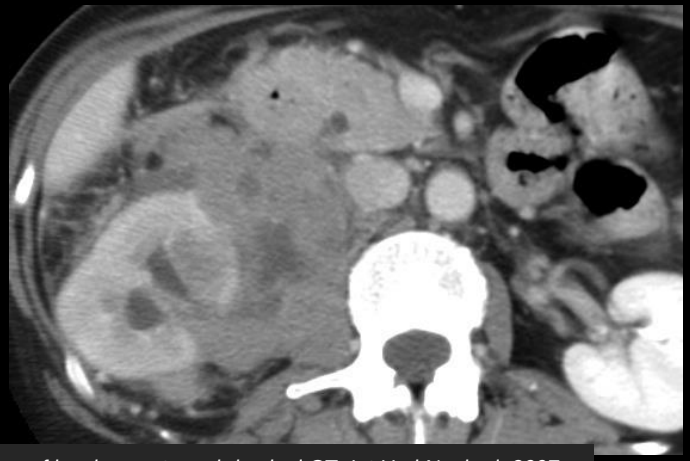


Lymphomes

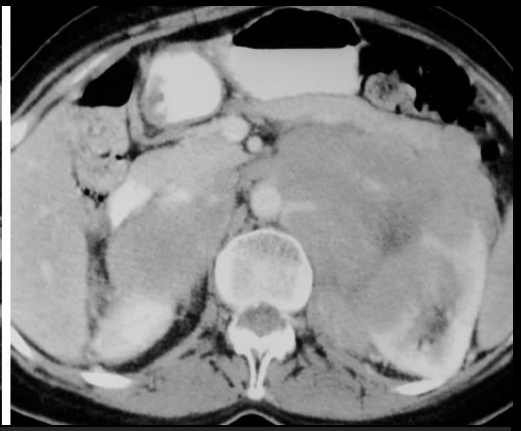
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3-6

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



S. El-Sharkawy et al., Renal involvement in lymphoma : prevalence and various patterns of involvement on abdominal CT. Int Urol Nephrol, 2007



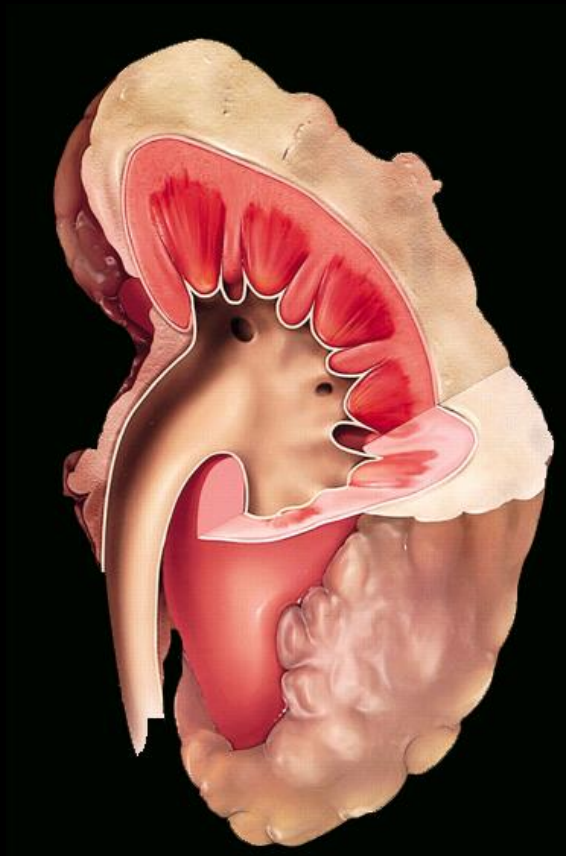
Renal lymphoma : CT patterns with emphasis on helical CT. B.Urba et al. Radiographics 2000; 20 : 197-212

Lymphomes

Atteinte périrénale

- L'atteinte périrénale du lymphome est habituellement le résultat de l'extension directe de la localisation rétropéritonéale ou de la diffusion transcapsulaire de la localisation parenchymateuse rénale

- Moins fréquemment, la maladie périrénale est isolée, et dans ce cas la lésion peut complètement entourer le rein sans comprimer le parenchyme ou avoir un retentissement fonctionnel. Bien que cet aspect se retrouve rarement, il est pratiquement pathognomonique du lymphome rénal



Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

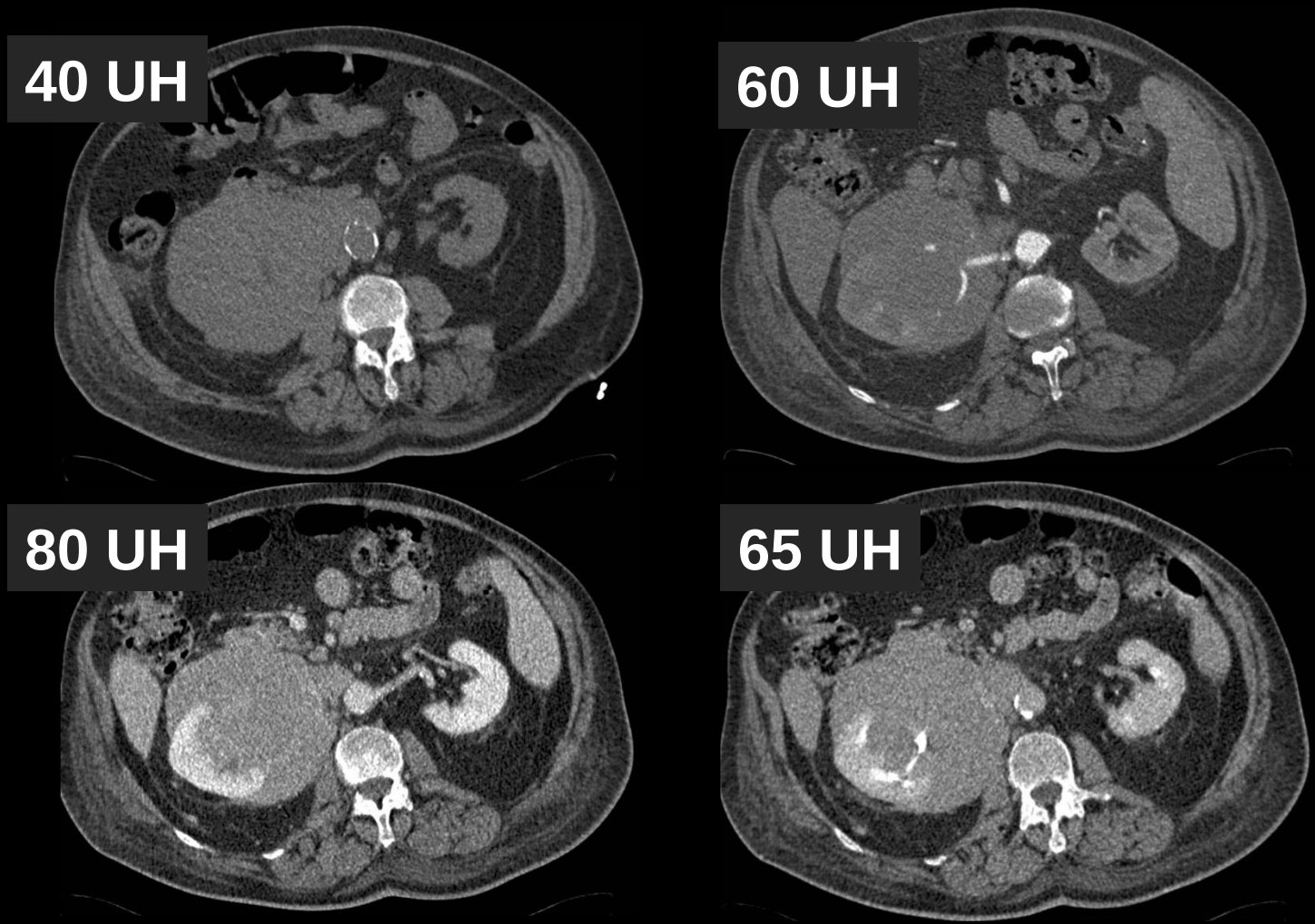
Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

http://www.ultrasoundcases.info/Slide-View.aspx?cat=243&case=2890

Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

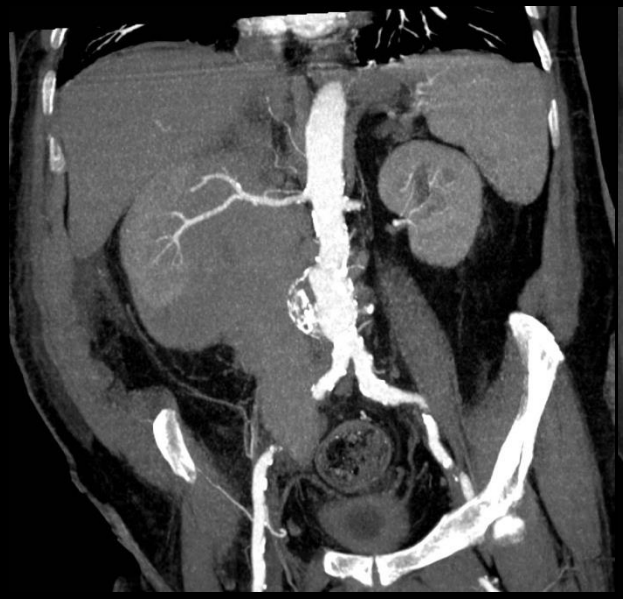


Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

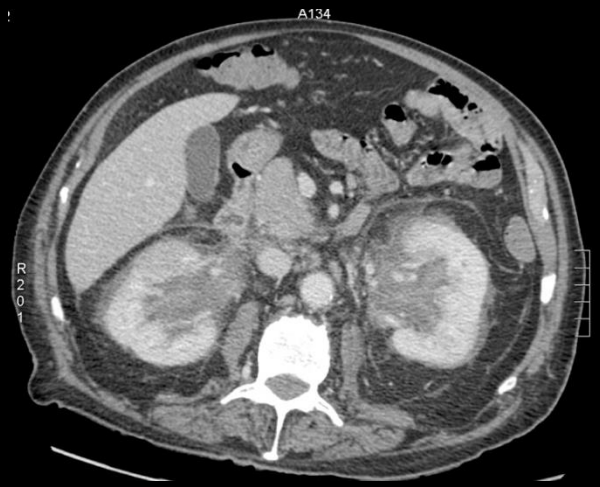


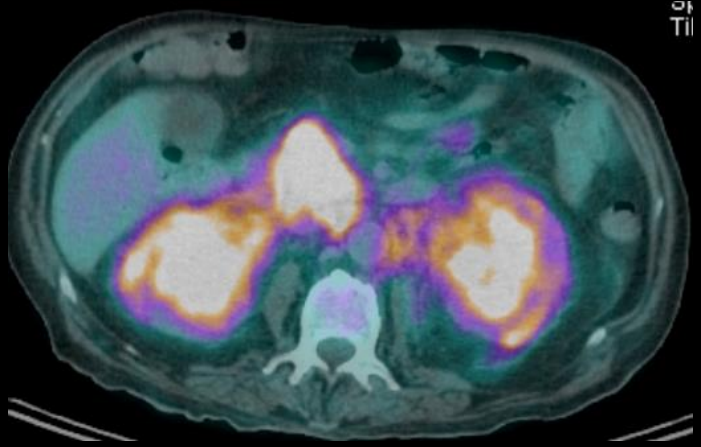
Lymphomes

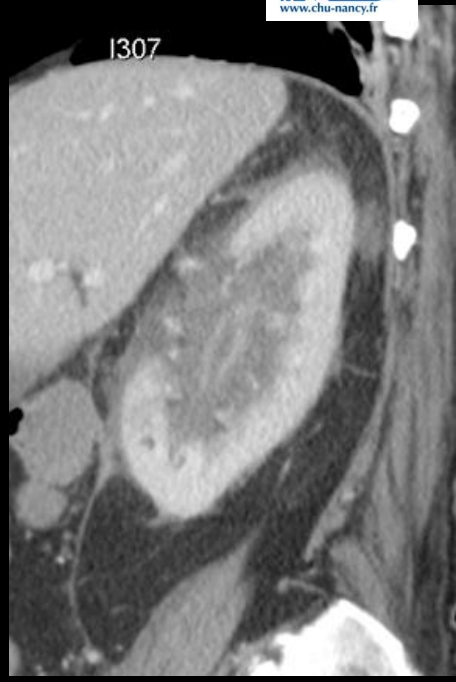
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

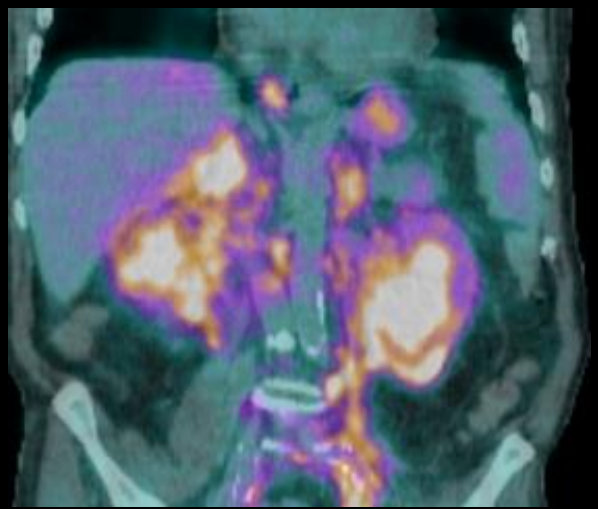
Cas n°3

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes







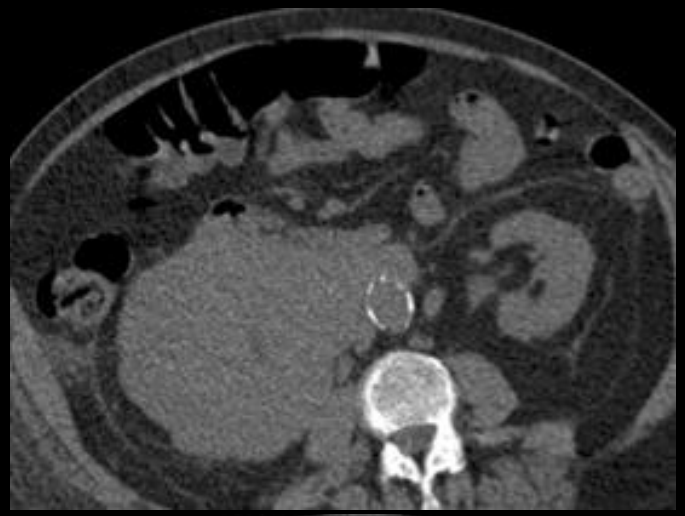


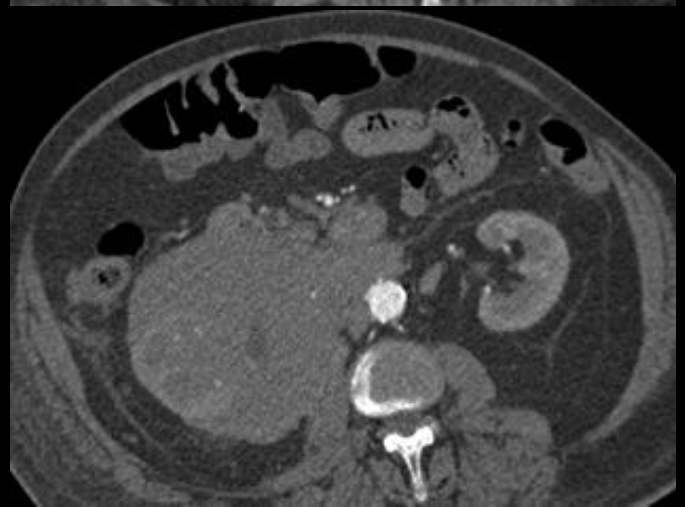
Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



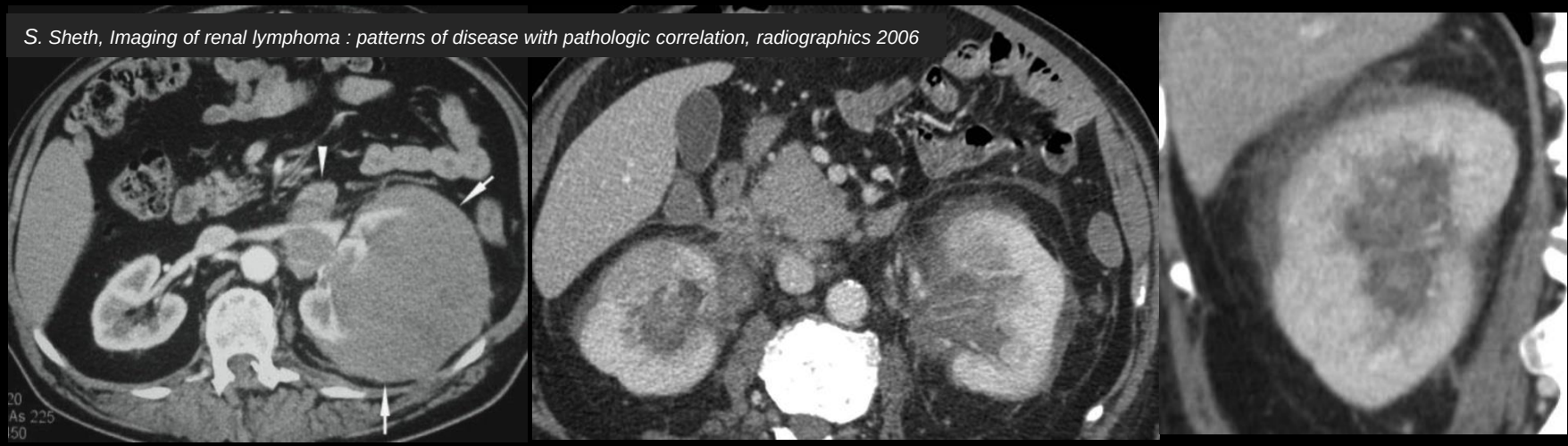


Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

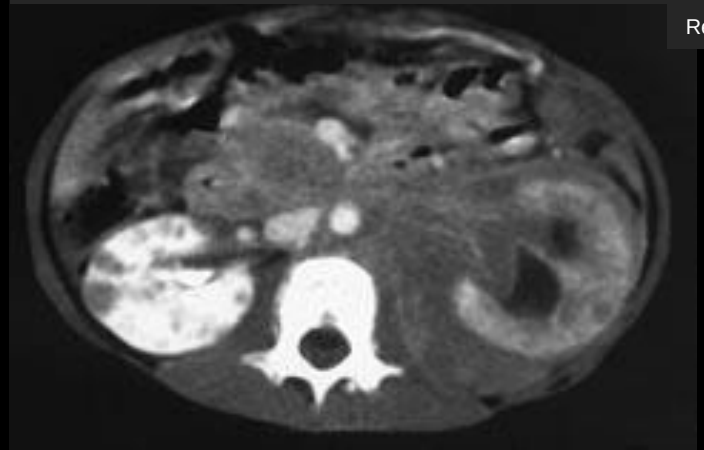
Cas n°5-8

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

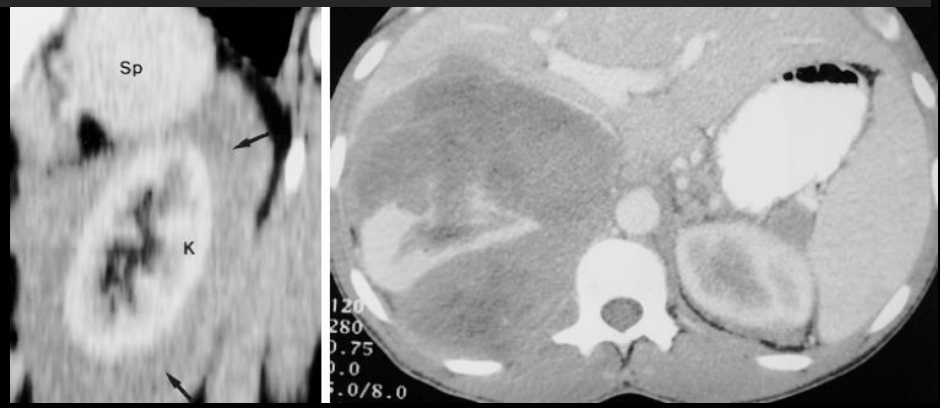


S. Sheth, Imaging of renal lymphoma : patterns of disease with pathologic correlation, radiographics 2006

Lymphome rénal et surrénalien. F. MIGNON et al. Feuillets de Radiologie, 2001,41, n° 3, 223-234



Renal lymphoma : CT patterns with emphasis on helical CT. B.Urba et al. Radiographics 2000; 20 : 197-212



Lymphomes

Maladie infiltrative

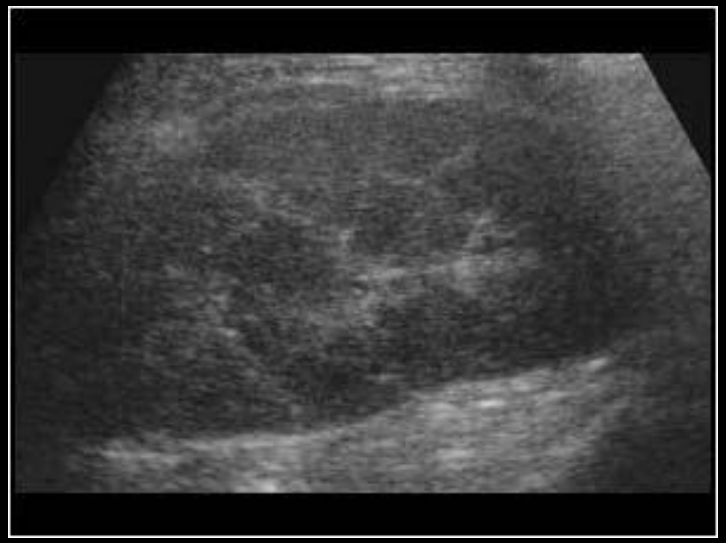
- La maladie infiltrative diffuse lymphomateuse se produit habituellement dans l'interstitium du rein
- De cette croissance tumorale résulte souvent une nephromégalie avec conservation des contours rénaux
- L'infiltration diffuse est presque toujours bilatérale et est vue chez approximativement 20 % des patients

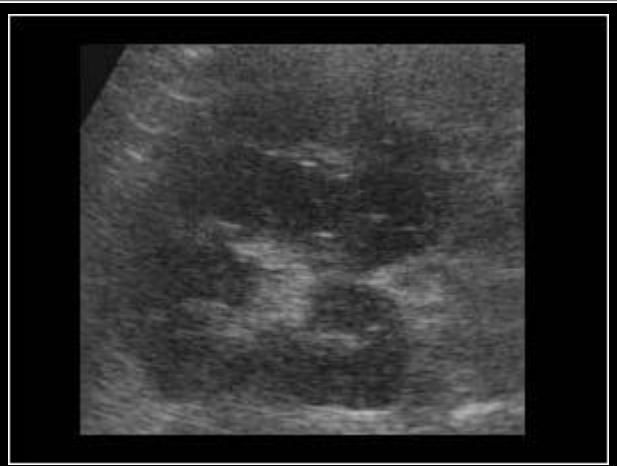
Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



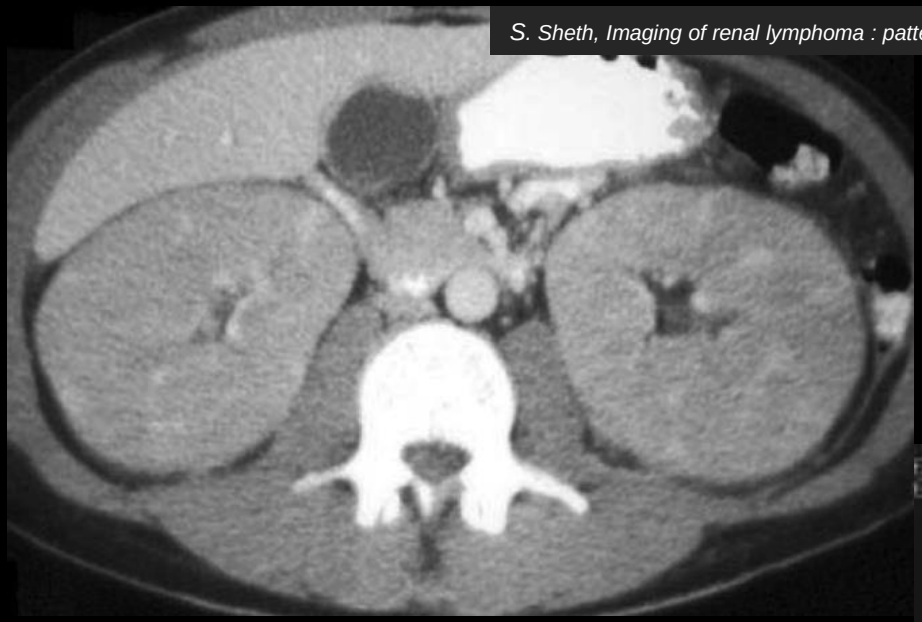


Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2-3

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



S. Sheth, Imaging of renal lymphoma : patterns of disease with pathologic correlation, radiographics 2006

Lymphome rénal et surrénalien. F. MIGNON et al. Feuillets de Radiologie, 2001,41, n° 3, 223-234

Lymphomes

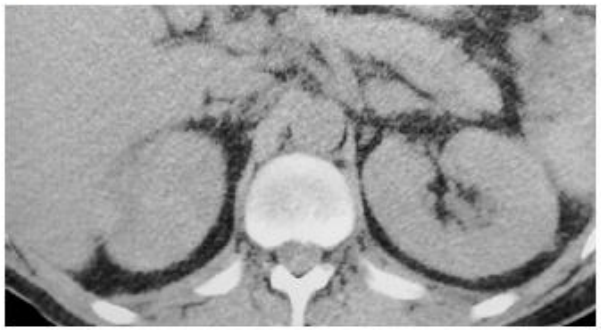
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4-5

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

Renal lymphoma : CT patterns with emphasis on helical CT. B.Urba et al. Radiographics 2000; 20 : 197-212

a.



b.

Figure 19. High-grade large cell lymphoma in a 35-year-old man. **(a)** Contrast-enhanced CT scan demonstrates patchy tumor infiltration within the kidneys. The kidneys have retained their normal contour, a finding that is characteristic of infiltrative lymphoma. **(b)** On an unenhanced CT scan, the infiltration is undetectable, which underscores the importance of contrast-enhanced CT for diagnosis.

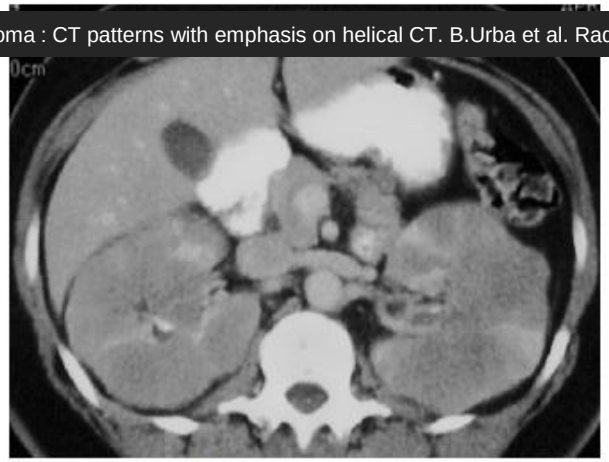
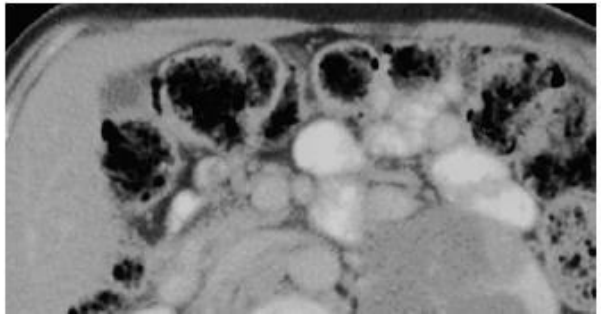


Figure 20. Infiltrative renal lymphoma in a 44-year-old woman. Contrast-enhanced CT scan shows the kidneys as diffusely enlarged and replaced by tumor. The lobulated appearance of the tumor reflects the transition to a more focal expansile mass as it compresses and destroys renal parenchyma.



Plasmocytome

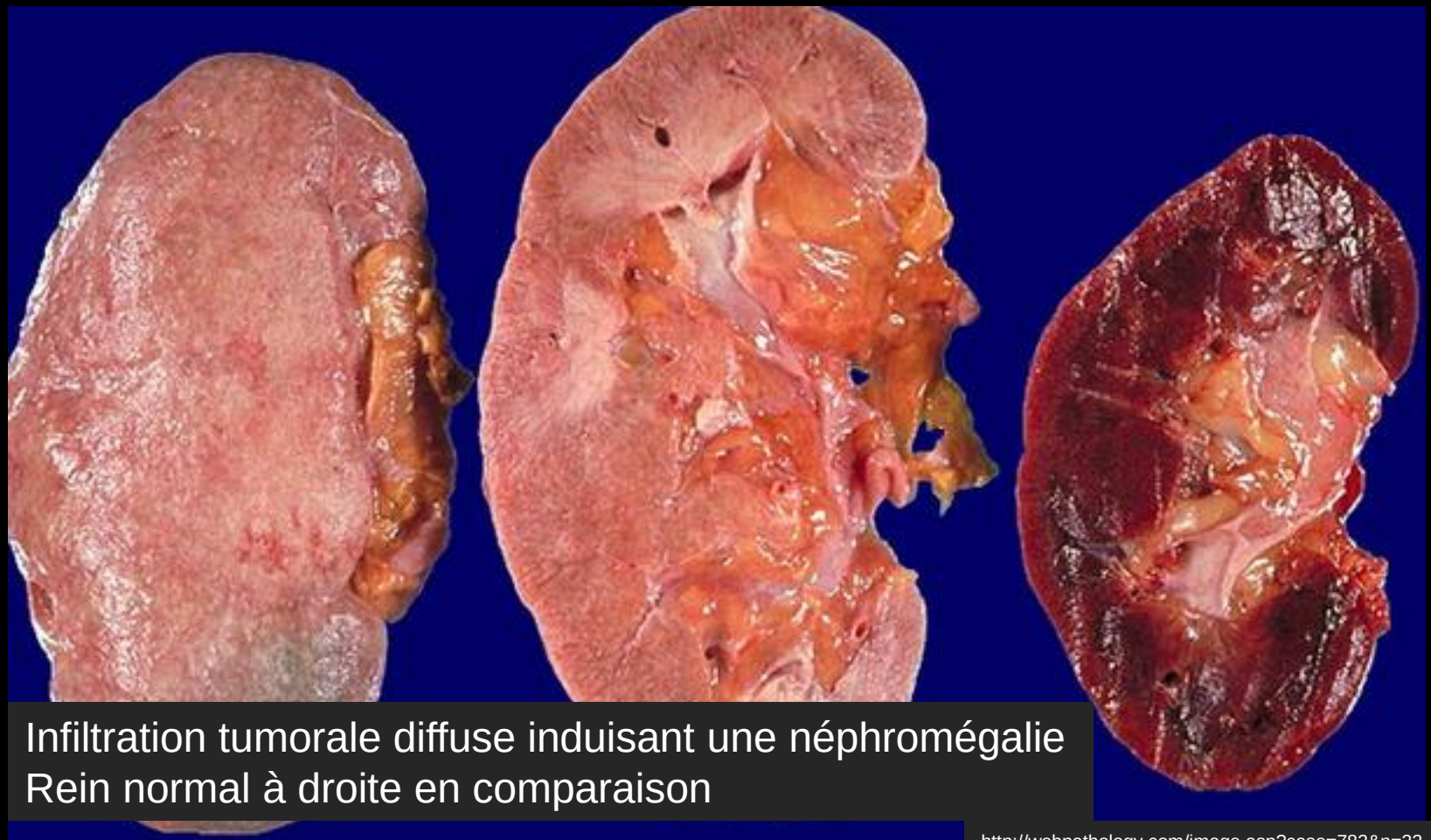
- Localisation extra-médullaire de plasmocytome
- Atteinte rénale retrouvée dans 17% des cas à l'autopsie
- Présentation variable : syndrome de masse ou infiltration
- Peut co-exister avec un myélome multiple

Plasmocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



Infiltration tumorale diffuse induisant une néphromégalie
Rein normal à droite en comparaison

http://webpathology.com/image.asp?case=782&n=23

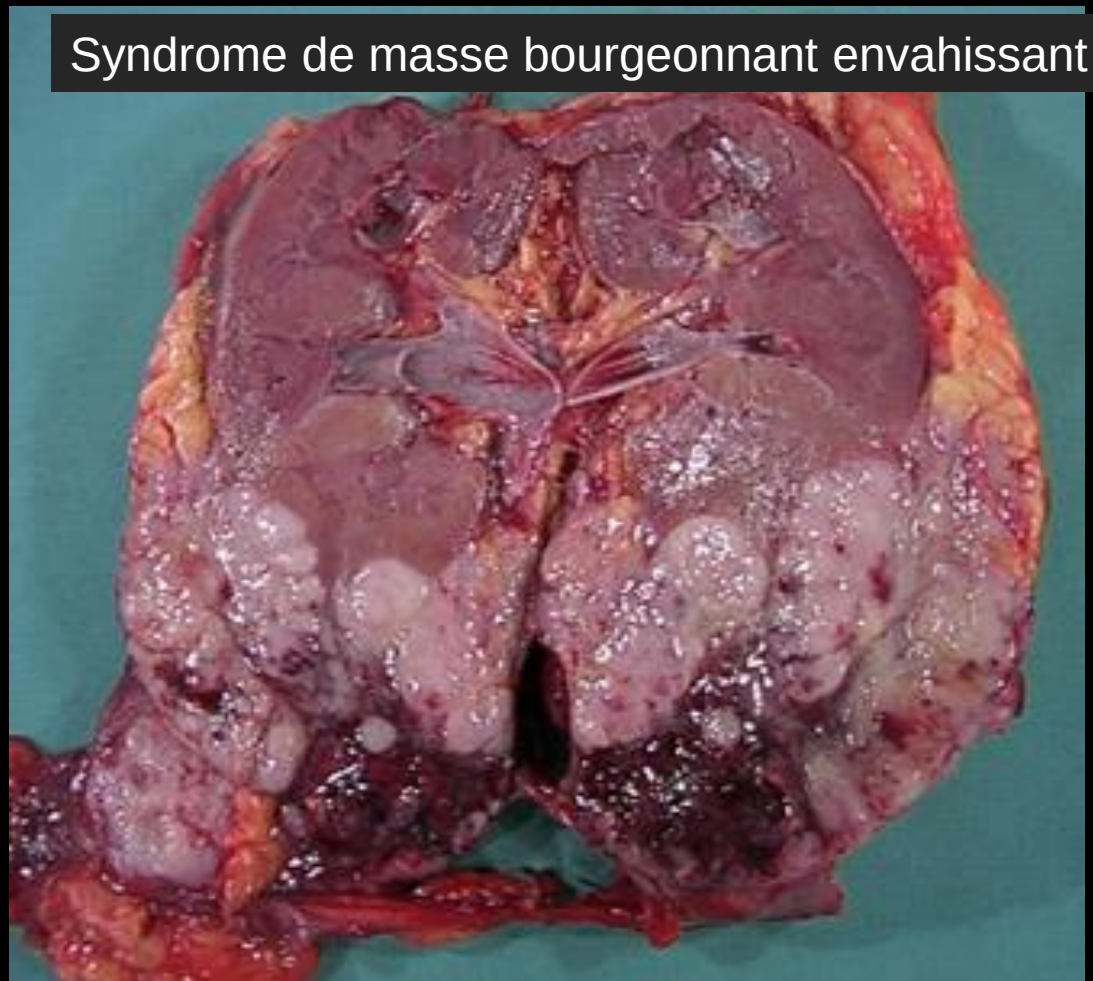
Plasmocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

Syndrome de masse bourgeonnant envahissant le pôle inférieur du rein

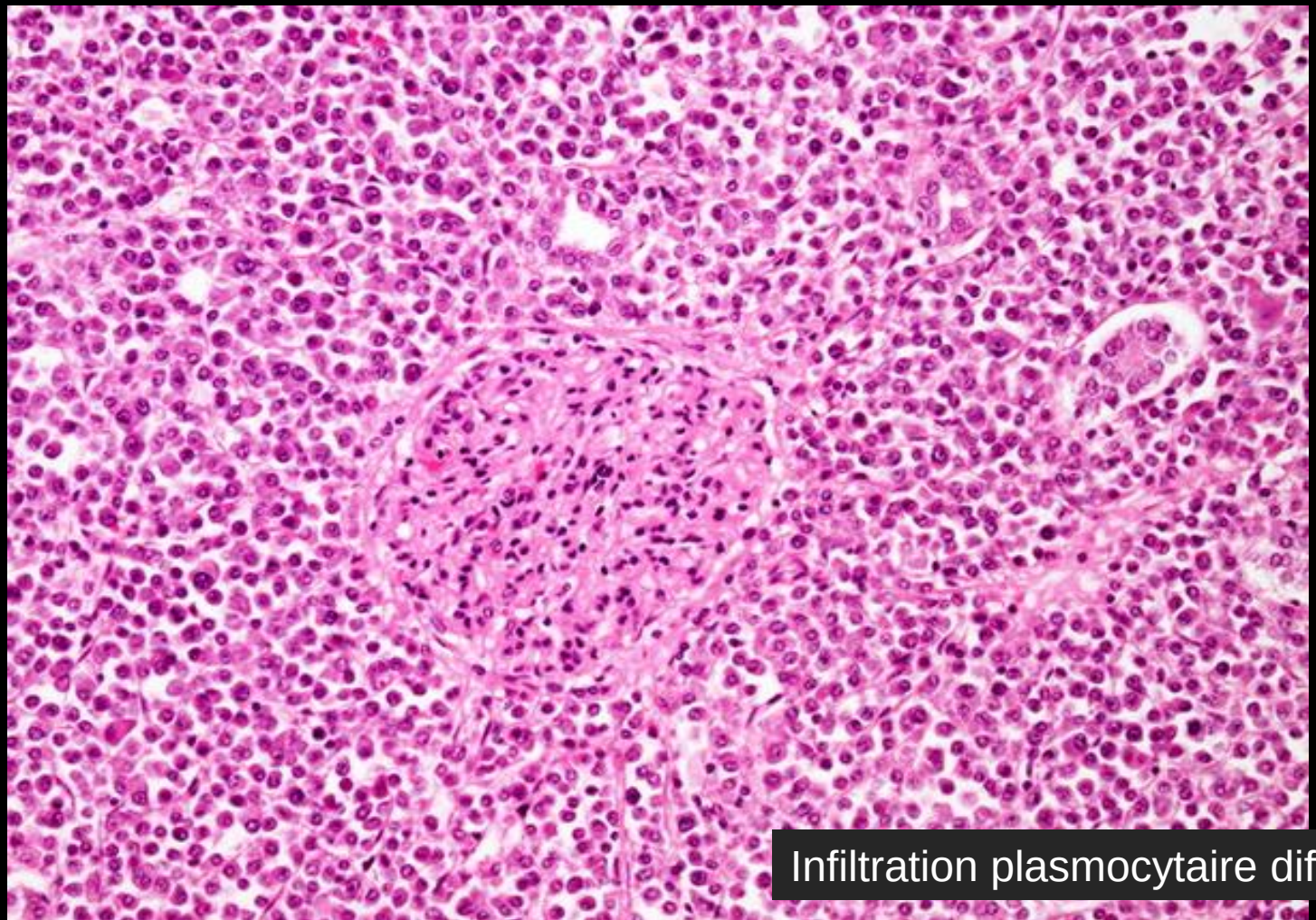


Plasmocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



Infiltration plasmocytaire diffuse

Plasmocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1-2

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

Primary Renal Plasmacytoma. Sung Yul Park et al.

Renal plasmacytoma: Report of a rare case and review of the literature. Shi-Qiang Zhang et al. Oncology letters juin 2013 Volume 5 Issue 6

Leucémie

- Infiltration rénale à l'autopsie dans 50% des cas chez l'enfant et 65% des cas chez l'adulte
- Majoritairement en cas de leucémie aigue lymphoblastique
- Infiltration diffuse et bilatérale avec néphromégalie

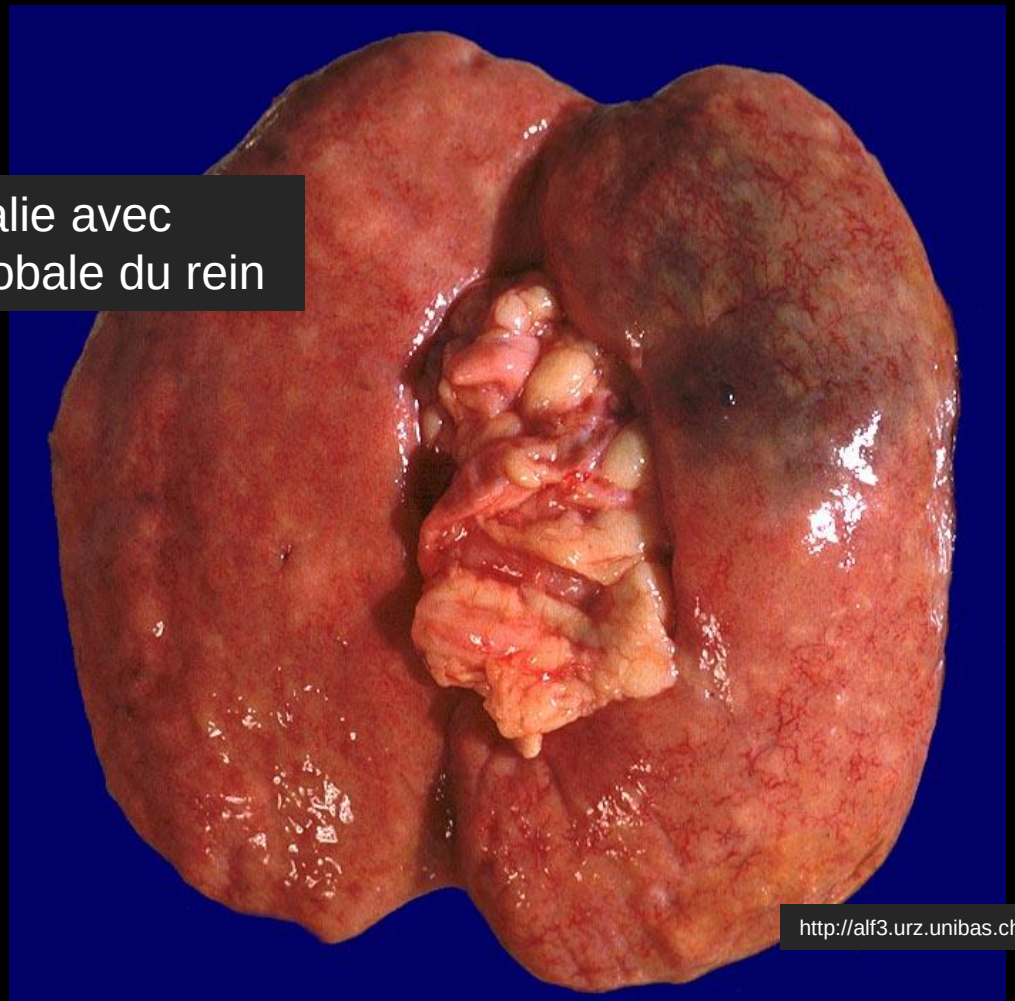
Leucémie

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

Néphromégalie avec infiltration globale du rein



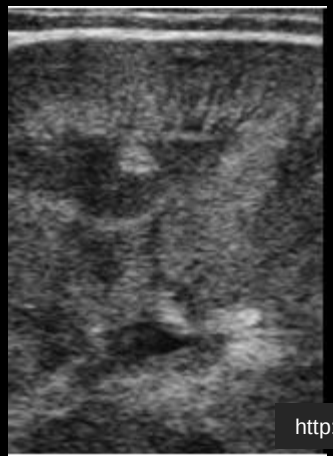
http://alf3.urz.unibas.ch/pathopic/e/getpic-fra.cfm?id=000805

Leucémie

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



Néphromégalie avec infiltration diffuse du cortex épargnant la médullaire et distorsion du sinus rénal

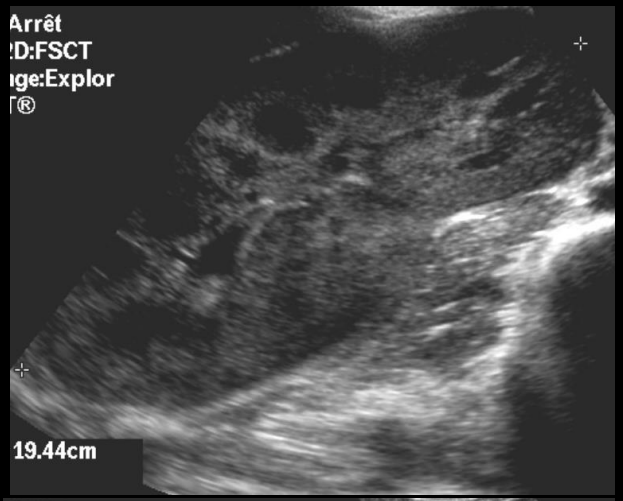
http://www.ultrasoundcases.info/Slide-View.aspx?cat=470&case=3504

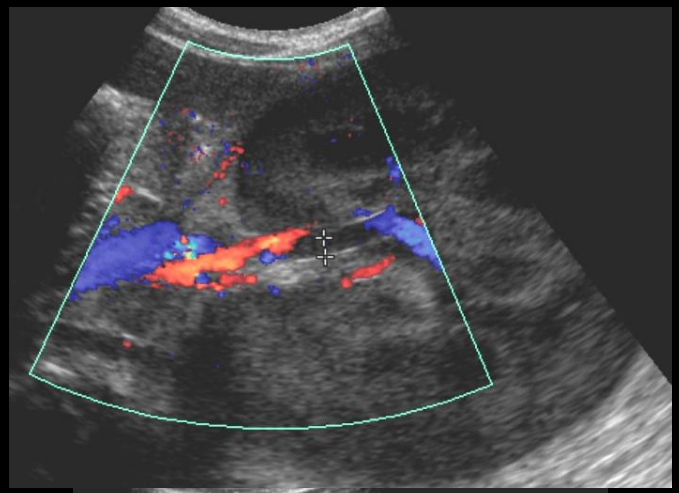
Leucémie

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



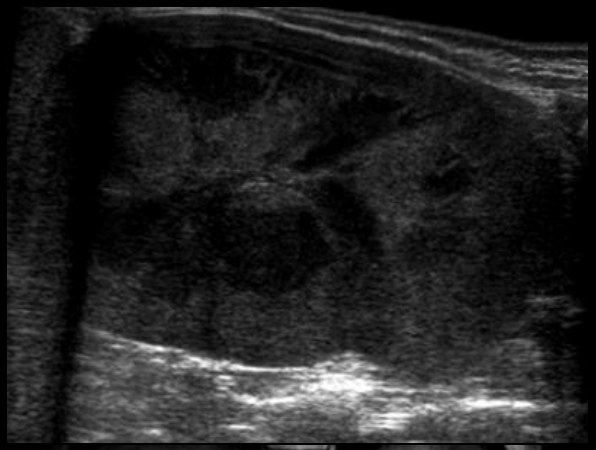


Leucémie

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



Renal Involvement In Leukemia: A Report Of Two Cases. G Bathla et al. The Internet Journal of Hematology Volume 5 Number 2

Métastases rénales

Tumeurs métastatiques

- Origines : poumon, sein, mélanome, tube digestif, gonades ou rein controlatéral
- 5ème hôte métastatique après poumon, foie, surrénales, squelette
- Généralement multiples et bilatérales (dissémination hématogène), de petite taille, de siège périphérique (cortex rénal), intra-parenchymateuse ne déformant pas ou peu la capsule
- Retrouvées dans 7 à 13% des cas à l'autopsie

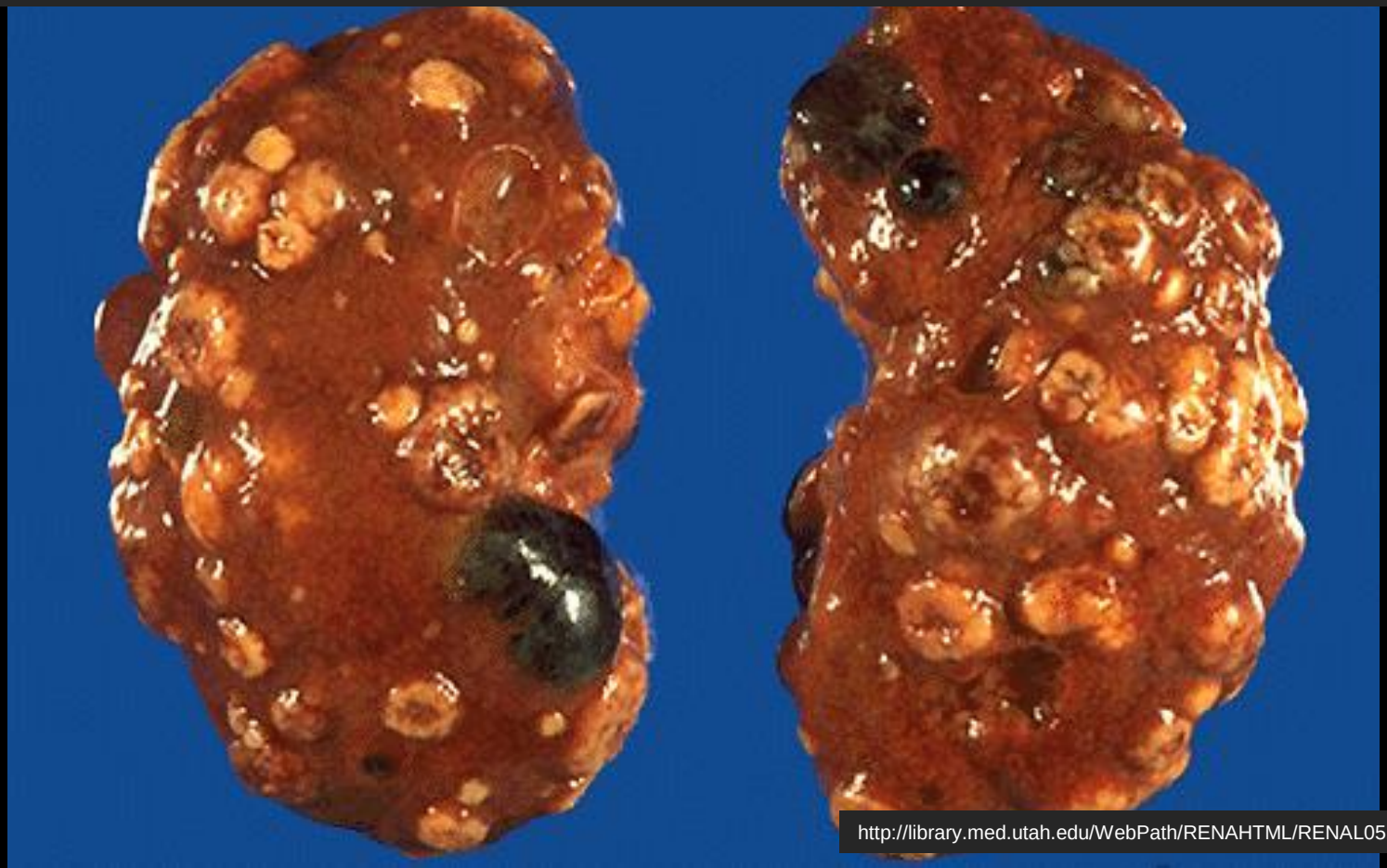
Métastases rénales

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs métastatiques

Multiples nodules irréguliers ombiliqués en faveur de remaniements nécrotiques



http://library.med.utah.edu/WebPath/RENAHTML/RENAL051.html

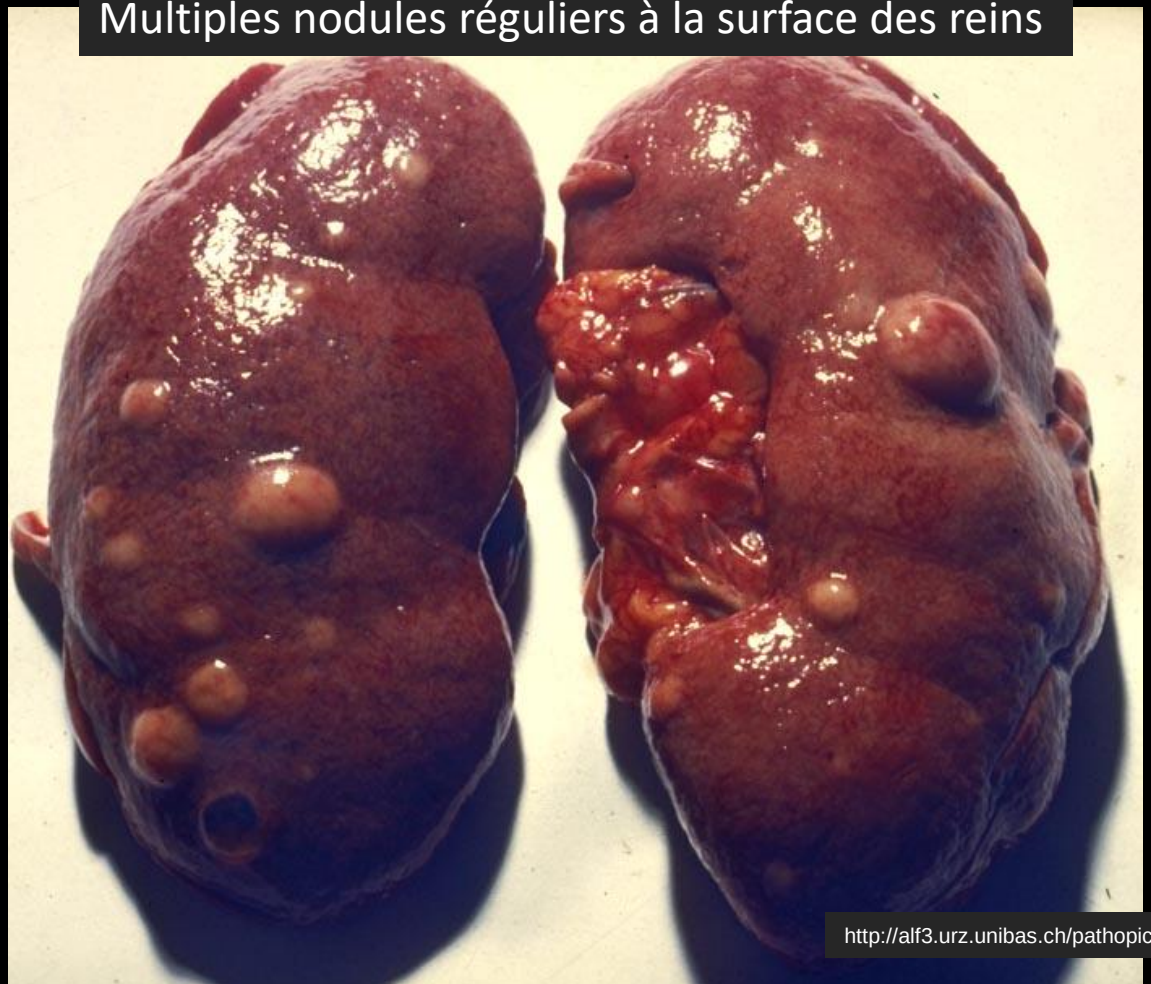
Métastases rénales

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs métastatiques

Multiples nodules réguliers à la surface des reins



http://alf3.urz.unibas.ch/pathopic/e/getpic-fra.cfm?id=001715

Métastases rénales

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs métastatiques

Tranche de section : répartition à prédominance corticale

http://alf3.urz.unibas.ch/pathopic/e/getpic-fra.cfm?id=000353

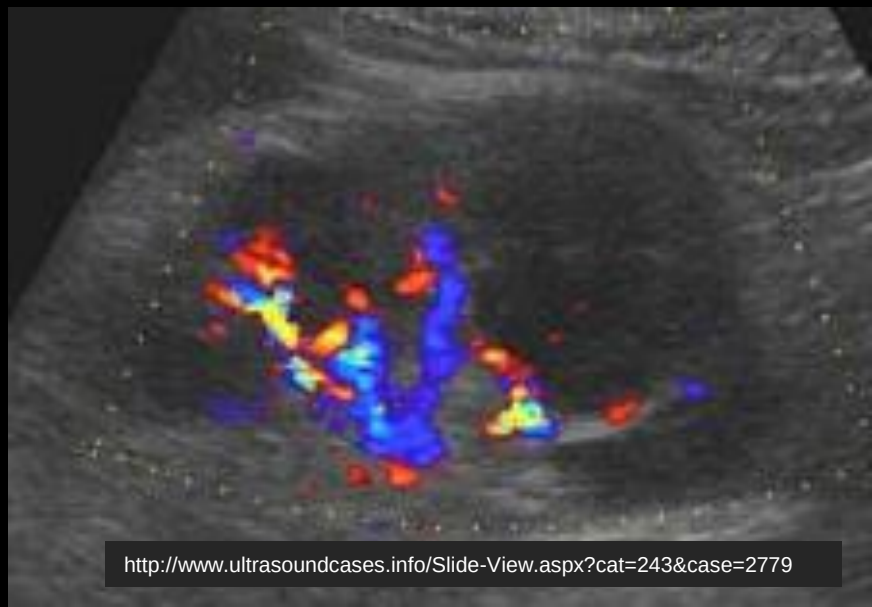
Métastases rénales

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Echographie

Tumeurs métastatiques

- Hypoéchogène et homogène, devenant hétérogènes pour les lésions volumineuses
- Peu vasculaire au doppler



http://www.ultrasoundcases.info/Slide-View.aspx?cat=243&case=2779

Métastases rénales

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs métastatiques

- Densité spontanée similaire au parenchyme rénal adjacent
- Après injection, rehaussement peu intense et prédominant en périphérie
- Les métas hypervascularisées, plus rares, évoquent un cancer primitif rénal ou un mélanome

Métastases rénales bilatérales d'un cancer pulmonaire

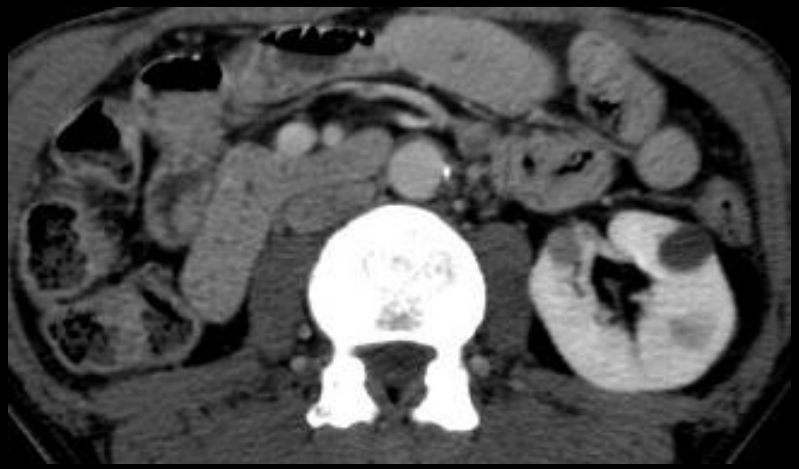
http://www.ultrasoundcases.info/Slide-View.aspx?cat=243&case=2779

Métastases rénales

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs métastatiques



Métastases rénales bilatérales d'un cancer thyroïdien

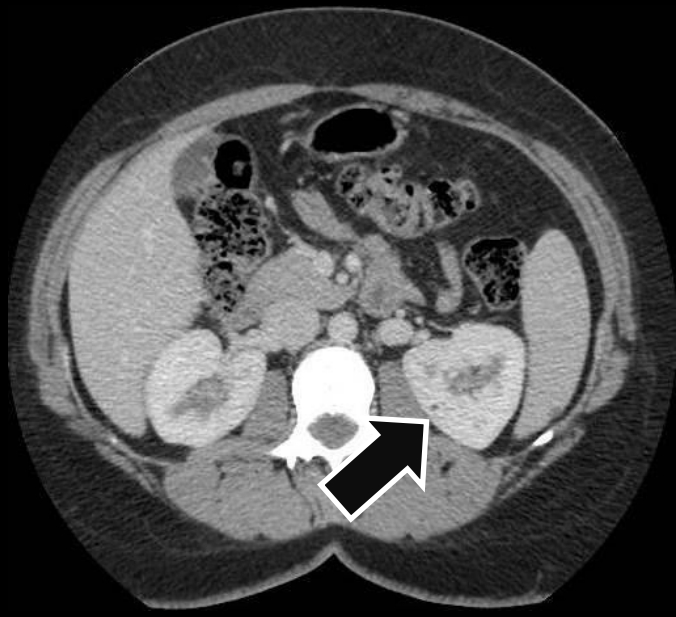
TUMEURS MULTIPLES DU REIN. P. De Brito et al. PE SFR

Caractérisation d'un syndrome de masse

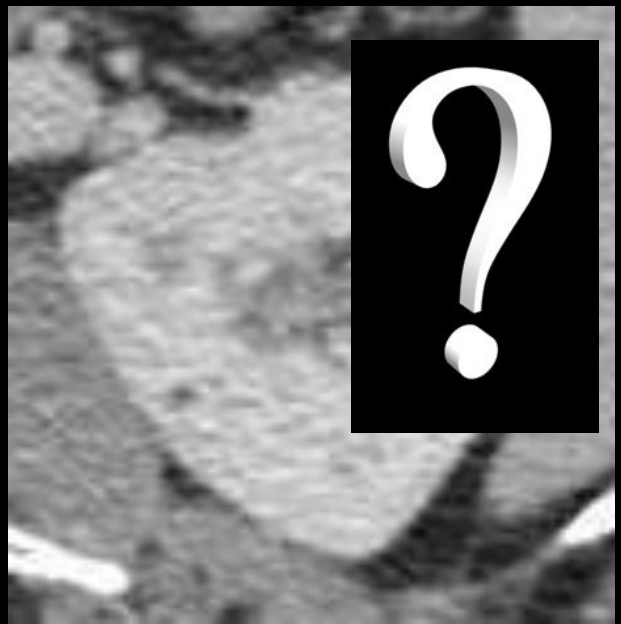
- 3 catégories de masse rénale :
  - Microlésion indéterminée dans le cadre de lésion de très petite taille (<10mm) dont la nature ne peut être précisée en imagerie
  - Masse kystique, principalement ou totalement liquidienne
  - Masse solide, principalement tissulaire et vascularisée

Caractérisation des masses rénales. O.Hélénon et al. J Radiol 2002, 83; 787-802

Microlésions indéterminées



- **Généralement non caractérisable si Ø<10mm**
- **Les effets de volume partiel altèrent la qualité des mesures d'atténuation contaminée par la densité des tissus adjacents**
- **3 situations conditionnent l'interprétation :**
  - Microlésion spontanément visible et hypodense par rapport au cortex rénal avant injection de contraste (densité <20UH) ou au contraire franchement hyperdense (>50UH), et quelle que soit sa densité après injection de contraste, le diagnostic de microangiomyolipome (d<-10UH), microkyste simple (-10UH<d<+20UH) ou de microkyste dense (d>50UH) peut être établi
  - Lorsque la densité est ininterprétable à tous les temps (aspect isodense au parenchyme avant injection) : « microlésion sans caractère suspect probablement kystique » par argument de fréquence dans la population générale
  - Si population à risque : « microlésion indeterminée »



Caractérisation d'un syndrome de masse

- Définition d'une masse rénale solide en TDM/IRM : masse composée exclusivement ou principalement de tissu vivant

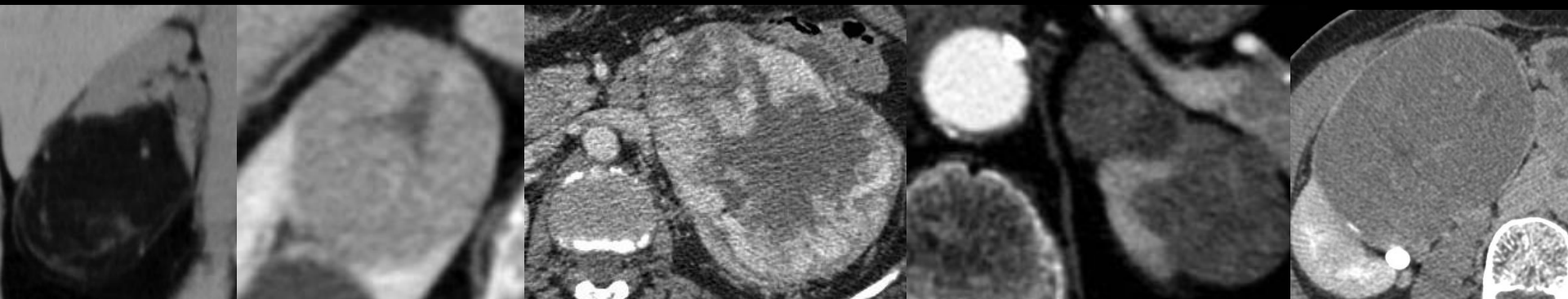
- 2 critères nécessaires et suffisants :
  - Syndrome de masse : désorganisation localisée de la forme ou de l'architecture normale du rein
  - Prise de contraste significative, reflet du caractère vascularisé et de la nature tissulaire de la formation, définie par une variation de densité après contraste supérieure à +15UH au sein d'une masse supracentimétrique (≥1cm)

Comment je caractérise une masse rénale solide : proposition d'une nouvelle classification pour une approche simplifiée. O.Hélénon et al. J.Radiol (2012) 93, 254-267

Démarche diagnostique

Découverte d'une lésion rénale en échographie

- Solide
- Kystique
  - Atypique
  - Simple
- Scanner/IRM
  - Graisse → AML
  - Cicatrice centrale → Oncocytome
  - Etude du rehaussement
    - Hétérogène Hypervasculaire → CCR
    - Homogène hypovasculaire
      - Papillaire
      - Chromophobe



Caractérisation d'un syndrome de masse

Characterizing solid renal neoplasms with MRI in adults. Brian C.Allen et al. Abdom imaging (2014)

Table 2. Potentially discriminating imaging features of solid renal neoplasms

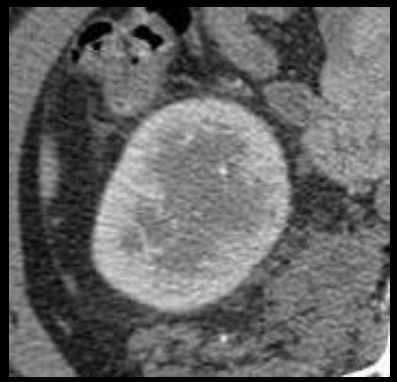
Feature	Typically associated with	Common differential considerations	Uncommon differential considerations	Discriminators
Macroscopic fat	AML	Treated neoplasm (partial nephrectomy or RFA)	RCC	Calcifications and necrosis are rare in AML but common in RCC
Signal loss on opposed-phase relative to in-phase images[a]	ccRCC	AML	Other RCC subtypes, oncocytoma	Necrosis favors RCC, low SI on T2w images favors AML
Signal loss on in-phase relative to opposed-phase images[a]	pRCC	Other RCC subtypes, oncocytoma		Low SI on T2w images and hypoenhancement favors pRCC
Low SI on T2w images	pRCC, AML (minimal fat)	Oncocytoma, other RCC subtypes	Lymphoma, TCC, metanephric adenoma, leiomyoma	The combination of low SI on T2w images, hypoenhancement and hemosiderin favors pRCC; Oncocytomas and AMLs with minimal fat enhance more than pRCC; Lymphoma tends to be homogeneous
Necrosis	RCC	Oncocytoma with central "scar"	Sarcoma	Presence of microscopic fat favors ccRCC; Delayed enhancement of "scar" favors oncocytoma
Restricted diffusion/low ADC	pRCC	Other RCC subtypes, AML (minimal fat)	Lymphoma	Microscopic fat favors AML or ccRCC
Segmental enhancement inversion	Oncocytoma	RCC		Confident differentiation between oncocytoma and other solid neoplasms is difficult

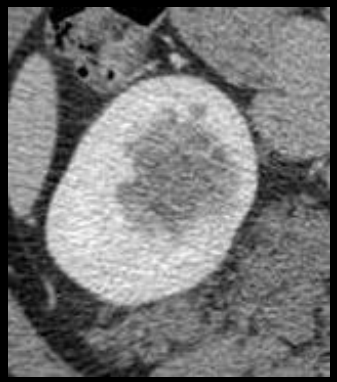
AML, angiomyolipoma; RFA, radiofrequency ablation; RCC, renal cell carcinoma; ccRCC, clear cell renal cell carcinoma; SI, signal intensity; pRCC, papillary renal cell carcinoma; TCC, transitional cell carcinoma; ADC, apparent diffusion coefficient

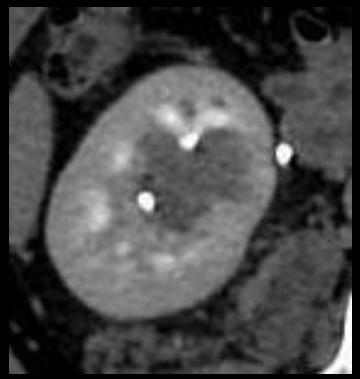
[a] Assumes opposed-phase echo time is shorter than in-phase echo time

Tumeurs à point de départ médullaire

	Bénin	Malin
Enfant	Néphrome mésoblastique Tumeur kystique multiloculaire	Sarcome à cellules claires Tumeur rhabdoide
Adulte	Hémangiome	Carcinome des tubes collecteurs Carcinome médullaire Carcinome à cellules transitionnelles Sarcome primitif Lymphome



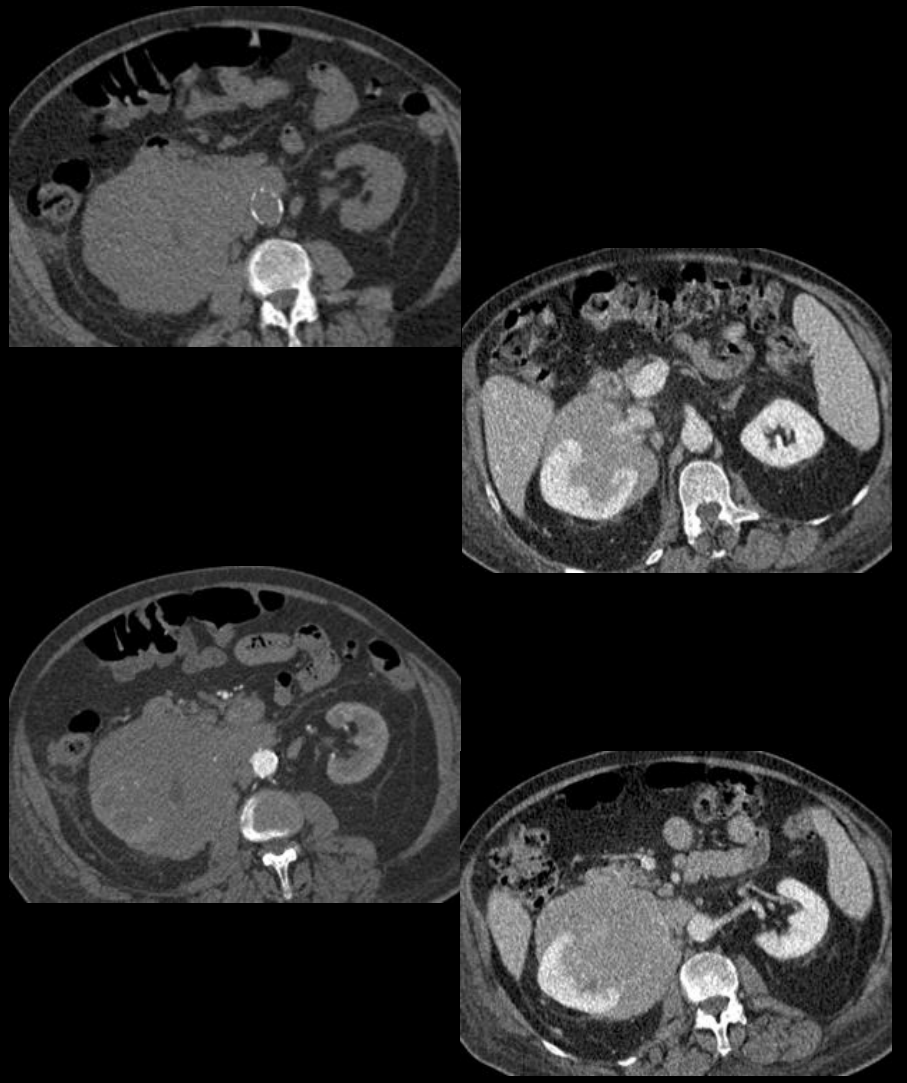




Neoplasms of the Renal Medulla: Radiologic- Pathologic Correlation. Srinivasa R. Prasad et al. RadioGraphics 2005; 25:369–380

Tumeurs infiltrantes

- **Types histologiques :**
  - Carcinome médullaire
  - Carcinome de Bellini
  - Sarcomes
  - Lymphome
  - Leucémie
  - Plasmocytome
  - Métastases
  - Néphrome mésoblastique
  - Tumeur rhabdoide
  - PNET



Infiltrative renal lesions : radiologic-pathologic correlation. Perry J. Pickhardt et al. RadioGraphics 2000; 20 : 215-243

Tumeurs hypovasculaires

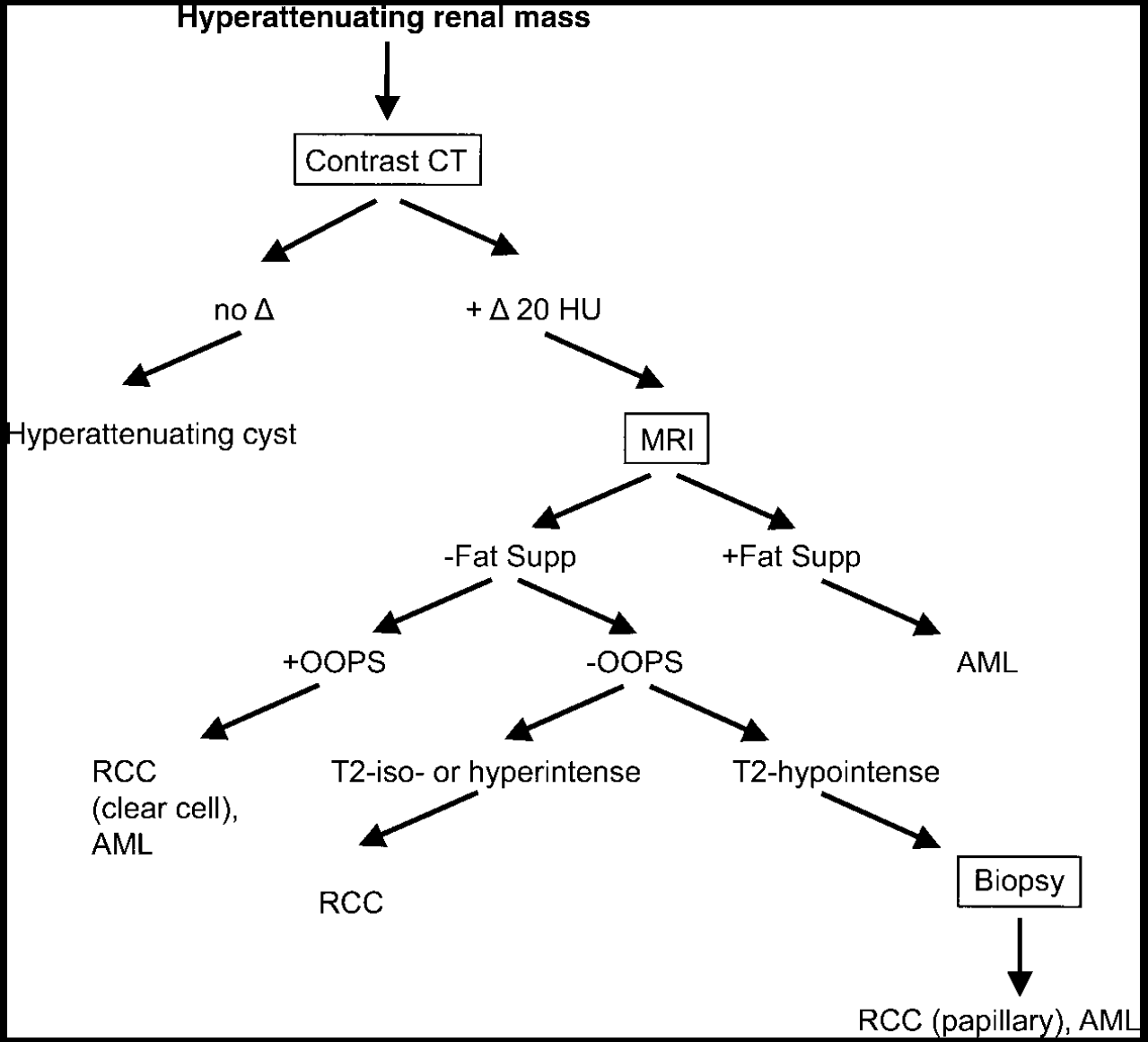
- Définie par un faible rehaussement <20UH, et souvent tardif
- Si doute avec petite lésion bénigne, faire une écho :
  - Lésion transonore : kyste dense
  - Lésion échogène :
    - Surveillance à 1an
    - Complément d'exploration par IRM
- Types histologiques :
  - Carcinomes rénaux massivement nécrosés et/ou invasifs de haut grade
  - Tumeurs tubulo-papillaires
  - Sarcome rénal peu vascularisé
  - Lymphome
  - métastase

Masse rénale hyperdense spontanément

- **Définition :** lésion de densité spontanée supérieure au parenchyme rénal
- 40UH < d < 90UH
- Etiologie :
  - **Hématome** : contexte; absence de rehaussement après injection, stranding de la graisse péri-rénale et calcifications dans les formes chroniques
  - **MAV et anévrysme** :aspect tubullaire ou sacculaire; présence de veines de drainage; intensité de rehaussement similaire à la vascularisation au cours des différentes acquisitions
  - **Kyste bénin hyperdense** : Ø<3cm, rond, bien limité, homogène, non rehaussé après injection (δ<15UH)
  - **Lésion tissulaire** : CCR, angiomyolipome pauvre en graisse (4%), carcinome papillaire

Hyperattenuating Renal Masses: Etiologies, Pathogenesis, and Imaging Evaluation. Stuart G. Silverman et al. RadioGraphics 2007; 27:1131–1143

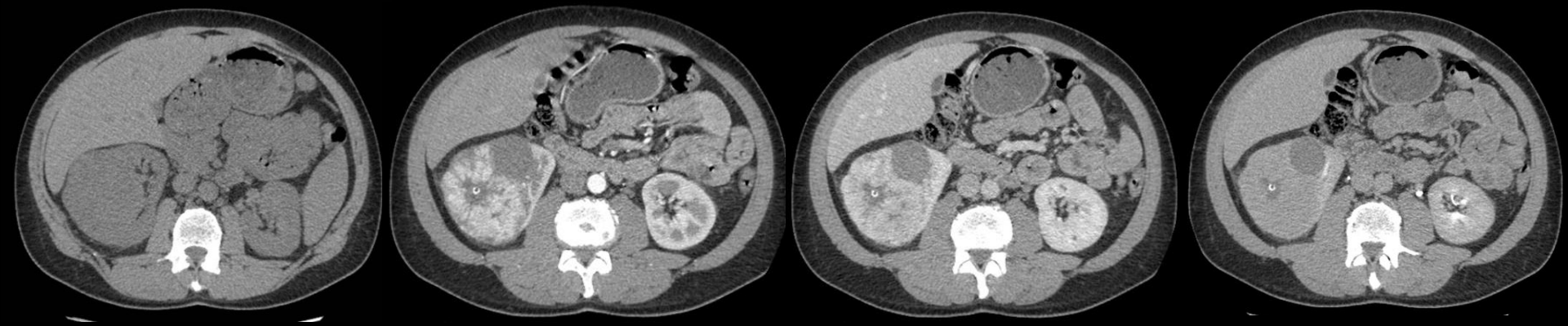
Masse rénale hyperdense spontanément



Hyperattenuating Renal Masses: Etiologies, Pathogenesis, and Imaging Evaluation. Stuart G. Silverman et al. RadioGraphics 2007; 27:1131–1143

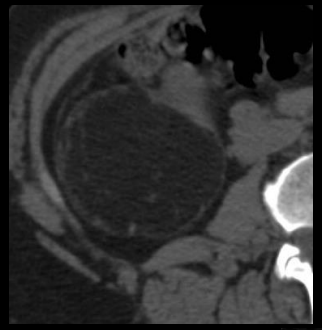
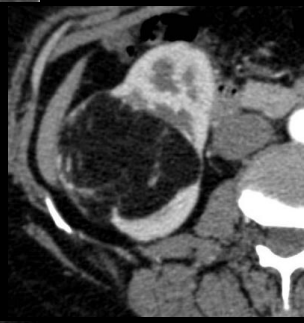
Tumeurs avec cicatrice centrale

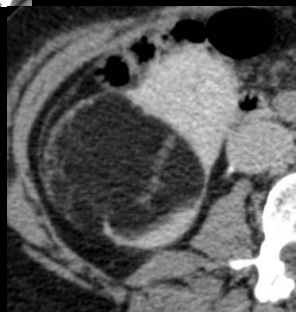
- Adénome oncocytaire
- Carcinome à cellules conventionnelles
- Carcinome chromophobe



Tumeurs à composante graisseuse

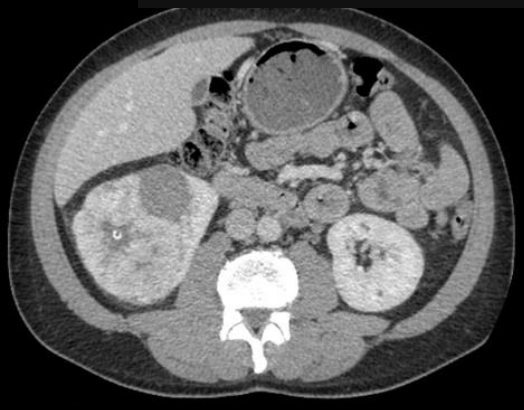
- **Types histologiques :**
  - Angiomyolipome
  - Carcinome à cellule rénale
  - Wilms
  - Lipome/Liposarcome du rein
  - Oncocytome
- **Mécanismes étiopathogéniques :**
  - Foyers de métaplasie osseuse (avec ilots de moelle graisseuse)
  - Produit de dégradation lipidique au sein d'un cancer massivement nécrosé
  - Nécrose cholestérolique
  - Englobement du tissu adipeux rétropéritonéal ou sinusal
- **Malignité suspectée devant :**
  - Calcifications intra-tumorales
  - Tumeur de grande taille massivement nécrosée contenant des ilots graisseux au sein ou en bordure de la nécrose
  - Infiltration du péri-rein ou du sinus rénal
  - Envahissement veineux



Tumeurs calcifiées

- **Types histologiques :**
  - Tumeurs tubulo-papillaires
  - Carcinomes à cellules chromophobes
  - Carcinomes à cellules conventionnelles
  - Oncocytomes
  - Néphroblastome
  - Carcinome lié à la translocation Xp11,2
  - Tératome
  - Tumeur ossifiante de l'enfant
  - Ostéosarcome
- Les calcifications se retrouvent dans 10% des cancers du rein



Tumeurs rénales de l'enfant

Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant. P. Devred et al. Encyclopédie Médico-Chirurgicale 34-117-A-20 (2004)

Tableau 1. – Classification histopathologique des tumeurs du rein de l'enfant

I- Tumeurs bénignes

Néphrome mésoblastique congénital ou tumeur de Bolande (5 %)

Néphrome kystique ou cystadénome rénal ou kyste multiloculaire du rein

Néphrome néphrogène ou adénome embryonnaire ou adénome métanéphrique

II- Lésions de pronostic indéterminé

Îlots néphrogéniques résiduels et néphroblastomatose diffuse

III- Tumeurs malignes

Néphroblastomes vrais ou tumeurs de Wilms

- histologie favorable : néphroblastome kystique
- histologie intermédiaire : néphroblastome sans anaplasie
- histologie défavorable : néphroblastome avec anaplasie diffuse (4 %)

Tumeurs non Wilms (pronostic très défavorable)

- tumeur rhabdoïde du rein (2 %)
- sarcome indifférencié à cellules claires (4 %)
- tumeur neuroépithéliale du rein ou PNET

Adénocarcinome à cellule claire ou tumeur de Grawitz

Tumeurs rénales de l'enfant

Tableau 3. – Éléments devant faire suspecter, en cas de tumeur rénale, une autre étiologie que la tumeur de Wilms

Clinique

Âge : moins de 6 mois- plus de 5 ans

Hématurie en dehors d'un traumatisme

Contexte infectieux (infection urinaire, septicémie, psoïtis)

Éléments d'imagerie

Tumeur de taille inférieure à 4 cm de diamètre

Mal limitée

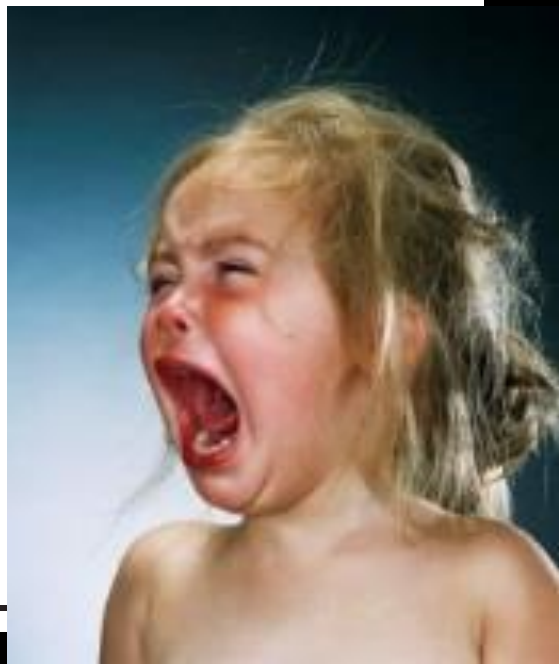
Homogène et hypoéchogène en US

Homogène et faiblement rehaussée en tomodensitométrie

Existence de calcifications

Adénomégalies importantes

Métastases osseuses ou hépatiques



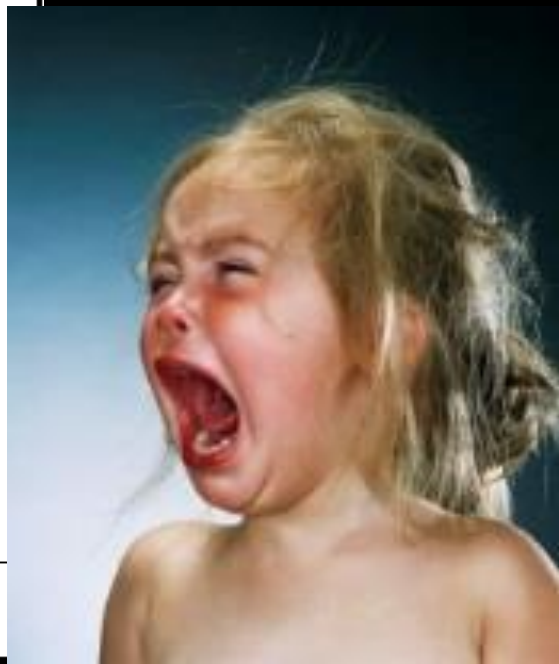
Tumeurs rénales de l'enfant

Pediatric Renal Masses: Wilms Tumor and Beyond. *Lisa H. Lowe et al. RadioGraphics 2000; 20:1585–1603*

Table 1
Most Common Age at Presentation for Solid Renal Malignancies

Renal Neoplasm	Age Range	Peak Age
Wilms tumor		
Unilateral form	1–11 y	3½ y
Bilateral form	2 mo–2 y	15 mo
Nephroblastomatosis	Any age	6–18 mo
Renal cell carcinoma	6 mo–60 y	10–20 y*
Mesoblastic nephroma	0–1 y	1–3 mo
Multilocular cystic renal tumor		
Cystic nephroma	Adult female	Adult female
Cystic partially differentiated nephroblastoma	3 mo–4 y	1–2 y
Clear cell sarcoma	1–4 y	2 y
Rhabdoid tumor	6 mo–9 y	6–12 mo
Angiomyolipoma	6–41 y	10 y†
Renal medullary carcinoma	10–39 y	20 y
Ossifying renal tumor of infancy	6 d–14 mo	1–3 mo
Metanephric adenoma	15 mo–83 y	None
Lymphoma		
Hodgkin	>10 y	Late teens
Non-Hodgkin	Any age child	<10 y

*von Hippel–Lindau syndrome.
†Tuberous sclerosis, neurofibromatosis, von Hippel–Lindau syndrome.

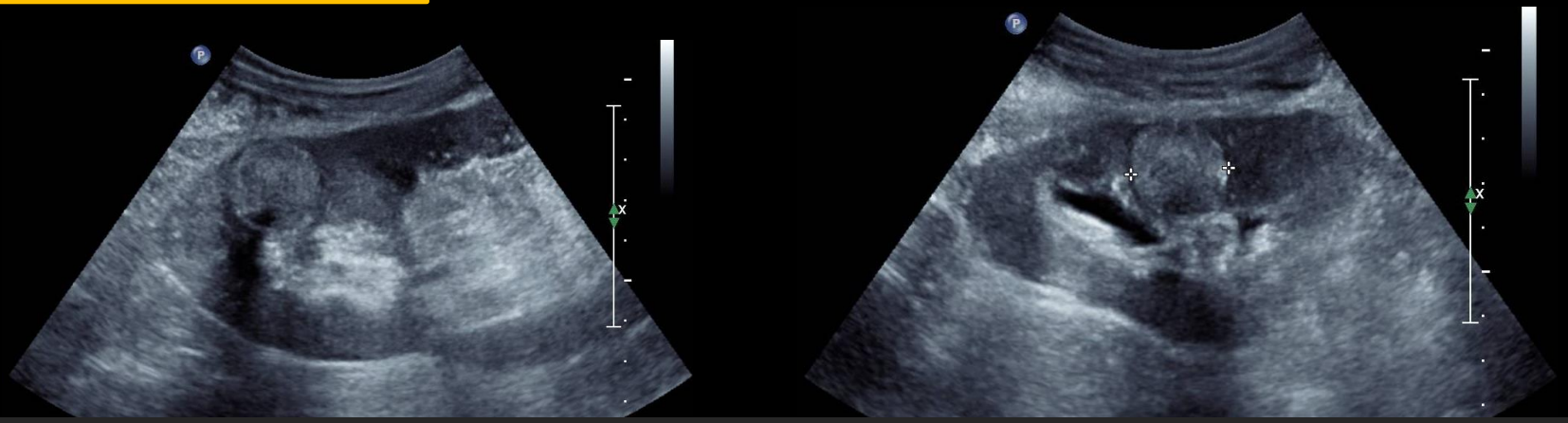


Tumeurs chez le transplanté rénal

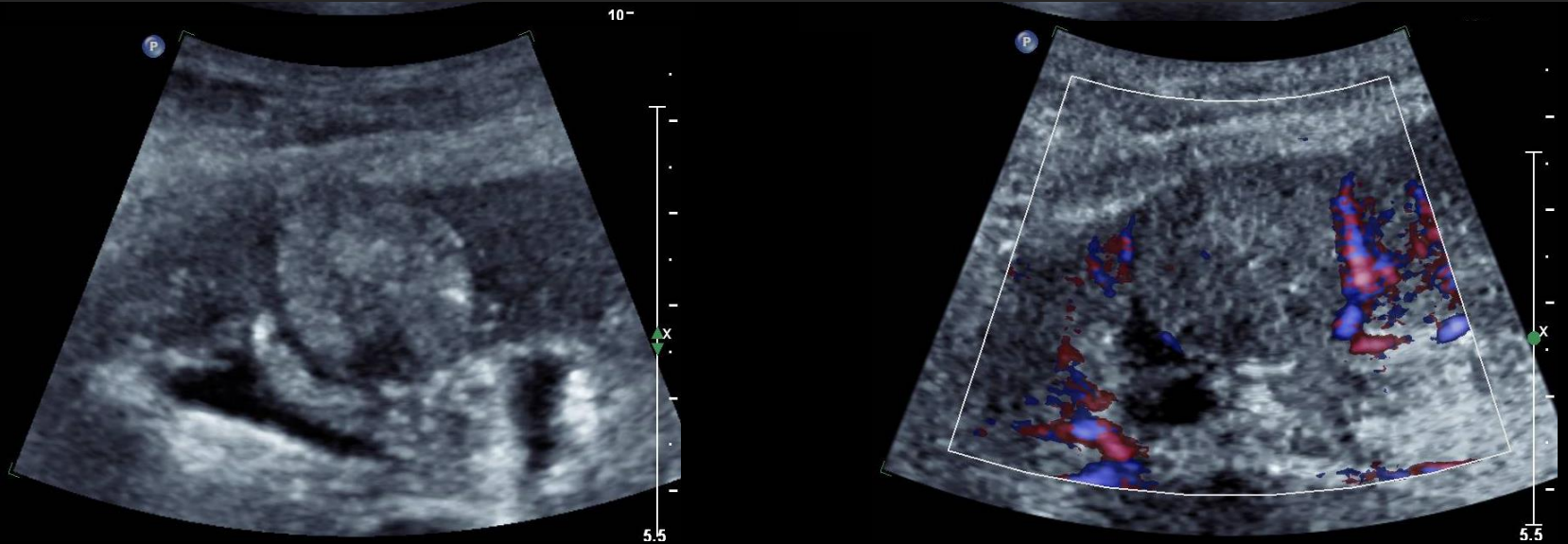
- Tumeurs rénales ont une incidence plus élevé chez le patient dialysé ou greffé rénal par rapport à la population générale : 4,6% vs 3%
- Se développent essentiellement sur les reins natifs
- Tumeurs primitives du greffon rénal représentent 10% des tumeurs rénales du greffé (incidence < 0,5%)
- Se développent sur des greffons en moyenne âgés de plus de 10ans
- Possèdent les mêmes caractéristiques en imagerie que sur rein natif
- Prédominance nette de carcinome papillaire
- Justifient une surveillance régulière des greffons rénaux

Tumeurs chez le transplanté rénal

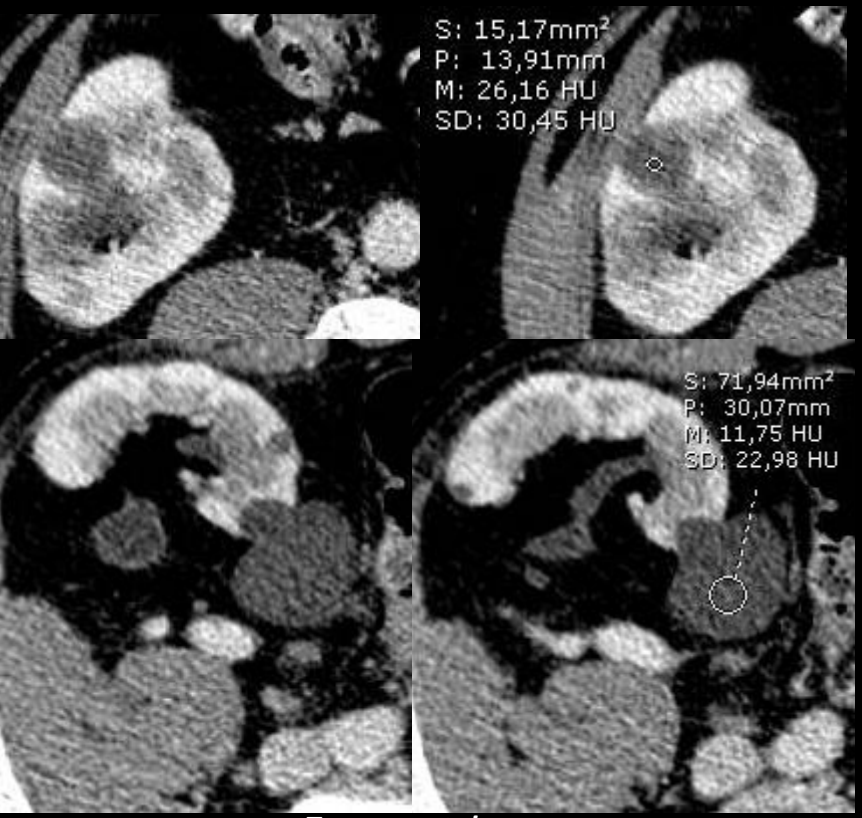
Découverte sur un scanner TAP d'une lésion atypique d'un *greffon rénal* (réalisé en 1994 pour uropathie malformative) chez un homme de 47 ans dans le cadre du bilan étiologique d'une TVP massive du MI gauche



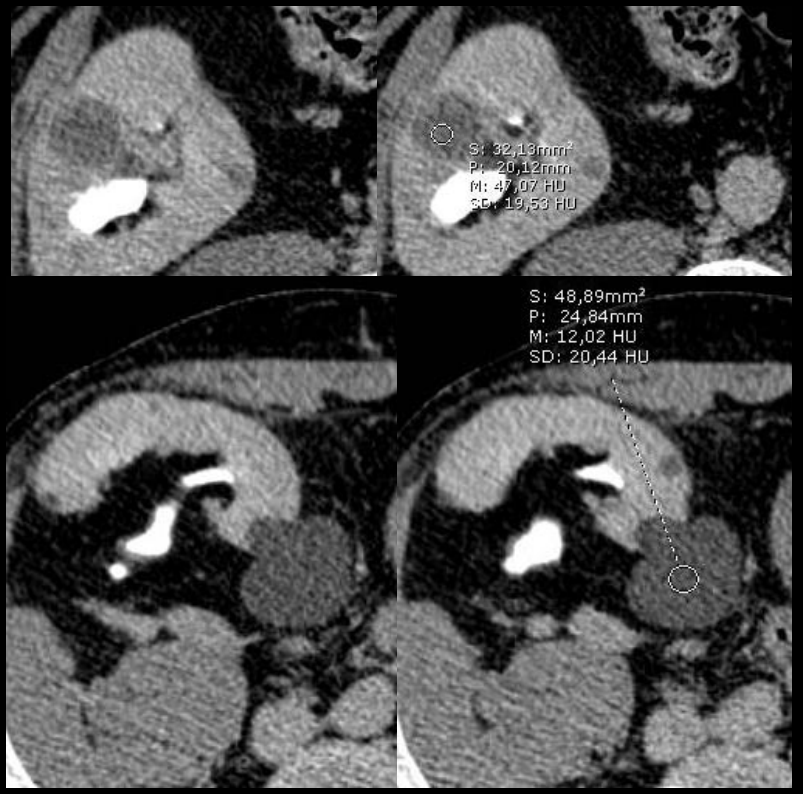
lésion échogène (donc non liquidienne), homogène, bien limitée, cortico-médullaire, présentant un rehaussement faible, progressif et homogène



Tumeurs chez le transplanté rénal



Temps portal



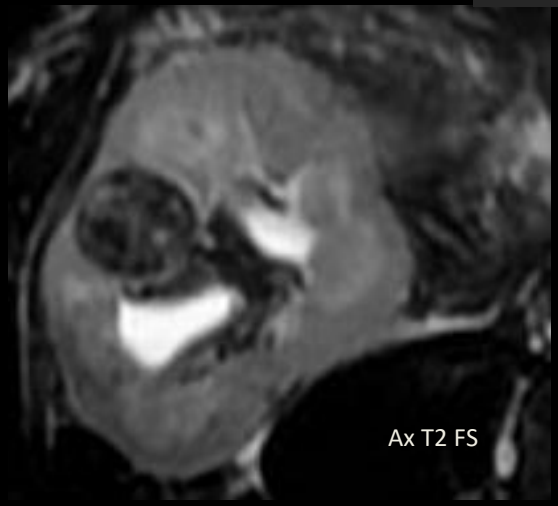
Temps tardif urinaire

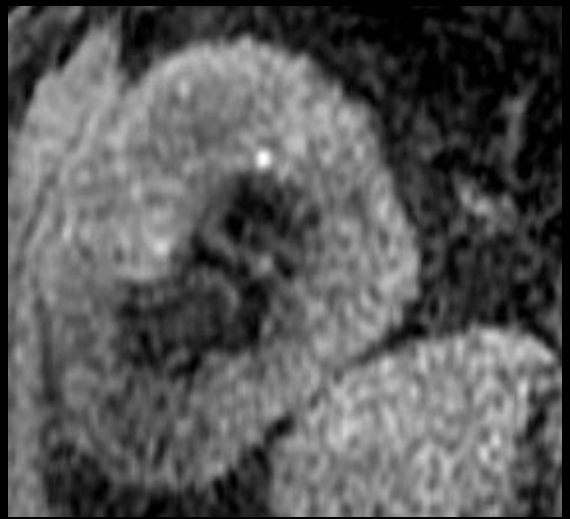
➔ *La lésion du pole inférieur est de densité liquidienne et ne se rehausse pas*

➔ *La lésion du pole supérieur a une densité au temps portal de 26 UH et se rehausse modérément au temps tardif (+ 21 UH) : elle est donc non caractérisable d'autant plus qu'il n'y a pas d'acquisition à blanc*

Tumeurs chez le transplanté rénal

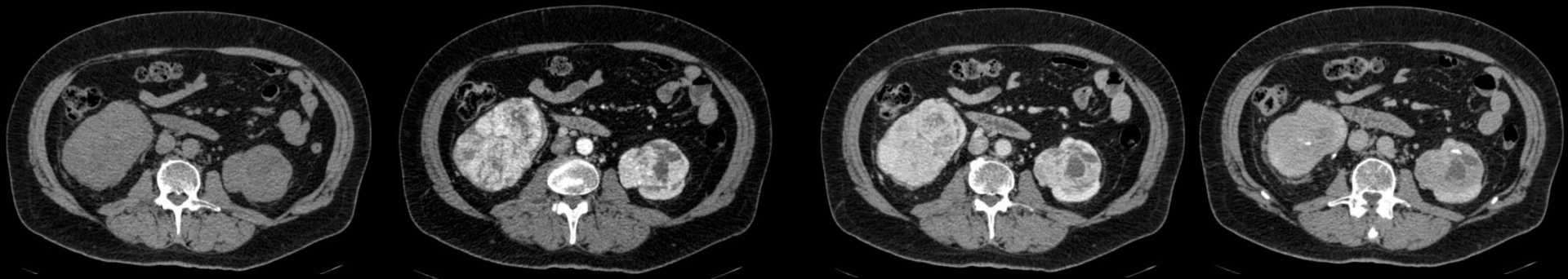
En IRM, la lésion du pole supérieur est en hyposignal T2 et présente un rehaussement modéré progressif
→ Carcinome papillaire !





Tumeurs multiples du rein

- **Tumeurs primitives du rein peuvent être bilatérales de façon synchrone (0,5 à 3,5%) ou asynchrone (1 à 11%)**
- **Penser aux syndromes génétiques !**
- **Types histologiques :**
  - Carcinomes à cellules rénales
  - Angiomyolipomes multiples
  - Adénomes oncocytaires
  - Lymphomes rénaux
  - Métastases rénales



Formes héréditaires

Formes héréditaires de tumeurs rénales chez l'adulte [6].

Maladie	Gène	Type de tumeur rénale	Autres manifestations cliniques
Maladie de von Hippel-Lindau	*VHL* 3p25-26	CCR claires multifocal et bilatéral	Hémangioblastomes du SNC et de la rétine, kystes rénaux, phéochromocytomes, kystes et tumeurs endocrines du pancréas, tumeur du sac endolymphatique
Translocation constitutionnelle du chromosome 3p	? / *VHL* 3p24	CCR claires multifocal et bilatéral	Non
CCR clair familial non lié à VHL	inconnu	CCR claires multifocal et bilatéral	Non
CCR papillaire héréditaire	*MET* 7q31	CCR papillaire (type 1) bilatéral et multifocal	Non
Syndrome de Birt-Hogg-Dubé	*BHD* 17q11.2	Tumeurs hybrides, CCR chromophobe, oncocytomes, CCR clairs ou papillaires	Fibrofolliculomes, trichodiscomes, acrochordons, kystes pulmonaires et pneumothorax, polypes colorectaux
Léiomyomatose cutanéo-utérine héréditaire	*FH* 1q42-43	CCR papillaire (de type 2) CCR des tubes collecteurs	Léiomyomes cutanés et utérins, léiomyosarcomes utérins (cancer sein et vessie)
Paragangliome héréditaire	*SDHB* 1p36	CCR claires	Paragangliomes, phéochromocytomes
Sclérose tubéreuse de Bourneville	*TSC1*, 9q34 *TSC2*, 16p13	CCR claires, angiomyolipomes	Kystes rénaux, angiofibromes faciaux, fibromes unguéaux, plaques en peau de chagrin, macules hypopigmentées, tubères cérébraux, rhabdomyomes cardiaques
Hyperparathyroïdie avec tumeurs des mâchoires	*HRPT2* 1q25-32	Kystes et hamartomes rénaux Tumeurs de Wilms tardives CCR papillaire (type 1)	Adénomes parathyroïdiens, tumeurs ostéofibreuses maxillomandibulaires, kystes et hamartomes rénaux
Cancer papillaire de la thyroïde	Inconnu 1q21	CCR et adénomes papillaires	Carcinome papillaire de la thyroïde
Diabète MODY5	*HNF1β* 17q21.3	CCR chromophobe	Diabète de type 2, reins dysplasiques, kystes rénaux, oligoméganéphronie, maladie glomérokystique familiale

CCR : carcinome à cellules rénales ; VHL : von Hippel-Lindau ; SNC : système nerveux central.

Formes héréditaires

Tableau 1 : Les quatre principales prédispositions héréditaires au cancer rénal de l'adulte [1–6 et données du Centre PREDIR].

Affection	Gène	Fréquence et type des tumeurs rénales	Autres manifestations cliniques
Maladie de von Hippel-Lindau	*VHL* 3p25–26	40–70 % Carcinomes à cellules claires Kystes rénaux	Hémangioblastomes du SNC (60–80 %) et de la rétine (50 %) Kystes (78 %) et tumeurs endocrines du pancréas (5–10 %), phéochromocytomes (24 %), tumeurs du sac endolymphatique (2–11 %), cystadénomes de l'épididyme (54 %)
Cancer rénal papillaire héréditaire	*MET* 7q31	50–67 % Carcinomes papillaires de type 1	Néant
Léiomyomatose cutanéo-utérine héréditaire avec cancer rénal	*FH* 1q42–43	15–18 % Carcinomes papillaires de type 2, carcinomes des tubes collecteurs	Léiomyomes cutanés (75 %) et utérins (100 % des femmes)
Syndrome de Birt-Hogg-Dubé	*BHD* 17p11.2	20–34 % Cancers chromophobes tumeurs hybrides, oncocytomes, carcinomes à cellules claires	Fibrofolliculomes cutanés (75 %), pneumothorax (24 %), kystes pulmonaires (80 %) Polypes et carcinomes colorectaux dans certaines familles

Formes héréditaires

Maladie de von Hippel-Lindau (VHL)

- 1ère cause de cancer du rein héréditaire
- Transmission AD; expressivité variable
- Prédispose au développement de tumeurs richement vascularisées du SNC et de la rétine (hémangioblastomes, tumeurs du sac endolymphatique), des reins (**carcinomes à cellules claires** et kystes), des surrénales (phéochromocytomes), du pancréas (kystes et tumeurs endocrines) et de l'épididyme (cystadénomes)
- L'incidence à la naissance est de 1/36 000 et la pénétrance est forte (95 % à 60 ans). Plus de 380 familles sont connues et suivies en France
- Les tumeurs rénales, souvent bilatérales et d'aspect kystique, touchent 40 à 70 % des patients et sont découvertes en moyenne à 39 ans mais peuvent s'observer avant 18 ans
- Due à des mutations germinales du gène suppresseur de tumeur VHL, localisé en 3p25–26, dont le rôle est capital dans l'angiogenèse. Plus de 200 mutations germinales différentes du gène VHL ont été identifiées et ont conduit à la distinction de plusieurs types de maladie de VHL
    - Le type 1 est caractérisé par un risque minime de phéochromocytome et il est habituellement associé à des délétions étendues (absence de protéine VHL) ou des mutations conduisant à une protéine tronquée (protéine plus courte)
    - Le type 2 est associé à un risque prédominant de phéochromocytome et les mutations les plus fréquentes sont des substitutions (protéine de longueur normale mais non fonctionnelle)
        - Le type 2A se caractérise par un risque plus faible de cancer rénal
        - Le type 2B prédispose à l'ensemble des tumeurs de la maladie de VHL
        - Le type 2C est associé uniquement à la survenue de phéochromocytomes
- Le dépistage présymptomatique des membres de la famille à risque par test génétique est recommandé à partir de 5 ans
- La surveillance abdominale est annuelle. Elle est effectuée par échographie de 5 à 18 ans, puis en alternant IRM et échographie à partir de 18 ans
- Le scanner n'est indiqué qu'en cas d'éventuelle lésion, avant de décider du geste thérapeutique.
- Une recherche de mutation constitutionnelle du gène VHL devrait être proposée à tout patient porteur d'un carcinome à cellules claires de survenue précoce, bilatéral ou multiple d'autant plus s'il se présente sous une forme kystique.

Formes héréditaires

Cancer rénal papillaire héréditaire

- Transmission AD
- Incidence estimée inférieure à 1/200 000
- L'affection est due à des mutations activatrices (une dizaine connues) du proto-oncogène MET, localisé en 7q31 et qui code le récepteur tyrosine kinase normalement activé par le facteur de croissance hépatocytaire (HGF)
- Caractérisée par le développement de **carcinomes papillaires de type 1,** bilatéraux et multifocaux (parfois innombrables) chez plus de 60 % des patients
- Il n'a pas été décrit jusqu'ici de manifestations cliniques extra-rénales
- Les tumeurs rénales se développent plutôt dans la cinquième décade et sont le plus souvent de bas grade, mais elles peuvent aussi survenir à un âge précoce (dès 30 ans) et avoir un comportement agressif
- Une trentaine de familles ont été décrites dans la littérature et 6 familles sont actuellement connues en France
- Le test génétique chez les apparentés est effectué à partir de 18 ans
- La surveillance rénale est annuelle à partir de 20 ans en alternant IRM et échographie

Formes héréditaires

Léiomyomatose cutanéo-utérine héréditaire avec cancer rénal

- Transmission AD
- Incidence d'environ 1 personne sur 100 000
- L'affection est due à des mutations germinales du gène suppresseur de tumeur FH, localisé en 1q42–43 et qui code la fumarate hydratase, enzyme mitochondriale du cycle de Krebs qui transforme le fumarate en malate
- Plus de 120 mutations germinales différentes ont été identifiées et il n'y a pas de corrélation génotype-phénotype
- Prédispose au développement de fréquents léiomyomes cutanés et utérins multiples ainsi que de **carcinomes papillaires de type 2** (parfois de cancers des tubes collecteurs) chez 15 à 20 % des patients
- Les tumeurs rénales sont très agressives, imposant leur exérèse chirurgicale dès leur découverte même lorsqu'elles sont de petite taille
- Elles sont découvertes le plus souvent entre 30 et 40 ans mais peuvent survenir dès l'adolescence
- Le test génétique chez les apparentés est effectué à partir de 10 ans
- La surveillance rénale est annuelle à partir de 10 ans et fait appel à l'IRM (l'échographie n'a pas d'indication, compte tenu de la nécessité de découvrir les tumeurs le plus tôt possible)

Formes héréditaires

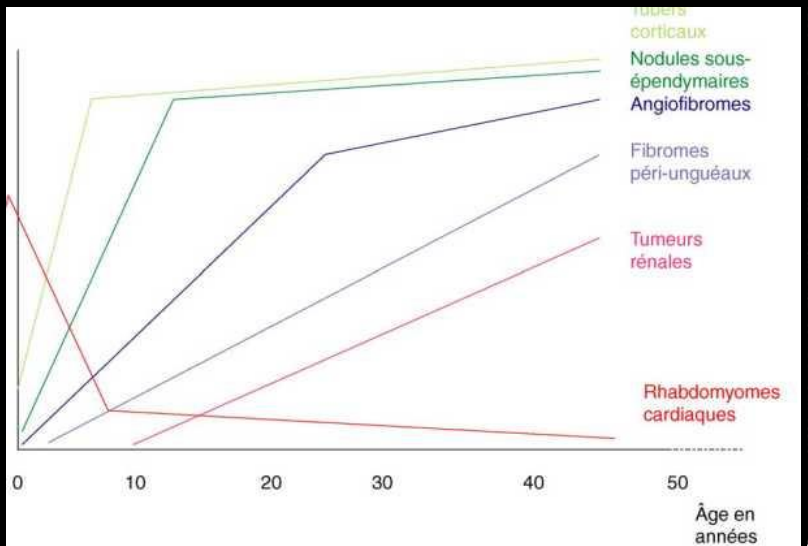
Syndrome de Birt-Hogg-Dubé (BHD)

- Transmission AD
- Mutations germinales du gène FLCN localisé en 17p11.2 et identifié en 2002
- Le gène FLCN code la folliculine qui est impliquée dans la voie mTOR. Plus de 200 mutations germinales sont actuellement décrites et il n'y a pas de corrélation génotype-phénotype évident
- Incidence estimée à 1/100 000
- Prédispose à des lésions cutanées bénignes du visage et du cou (fibrofolliculomes), des pneumothorax spontanés récidivants, des kystes pulmonaires et des tumeurs rénales
- Les tumeurs du rein surviennent à un âge moyen de 50 ans, elles sont souvent bilatérales et multifo-cales mais en général peu agressives
- L'association de tumeurs de types histologiques différents est très caractéristique de l'affection. Le plus souvent, il s'agit de carcinomes chromophobes (34%) et de tumeurs hybrides oncocytomes-chromophobes (50%) mais des carcinomes à cellules claires (9%), des oncocytomes (5%) ou des carcinomes papillaires (2%) peuvent s'observer
- 15 à 30% des patients développent une tumeur rénale avec un âge moyen de 50ans
- Le test génétique chez les apparentés est effectué à partir de 18 ans
- La surveillance rénale est annuelle à partir de 18 ans en alternant IRM et échographie

Formes héréditaires

Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB)

- Transmission AD
- Pénétrance de 95% et expressivité variable
- Mutations germinales des gènes TSC 1 localisé en 9q34 et TSC 2 localisé en 16p13
- 70% de mutation de novo
- Incidence estimée à 1/6000 à 1/30000
- Prédispose au développement d'**angiomyolipomes** mais aussi de **carcinome à cellules claires**

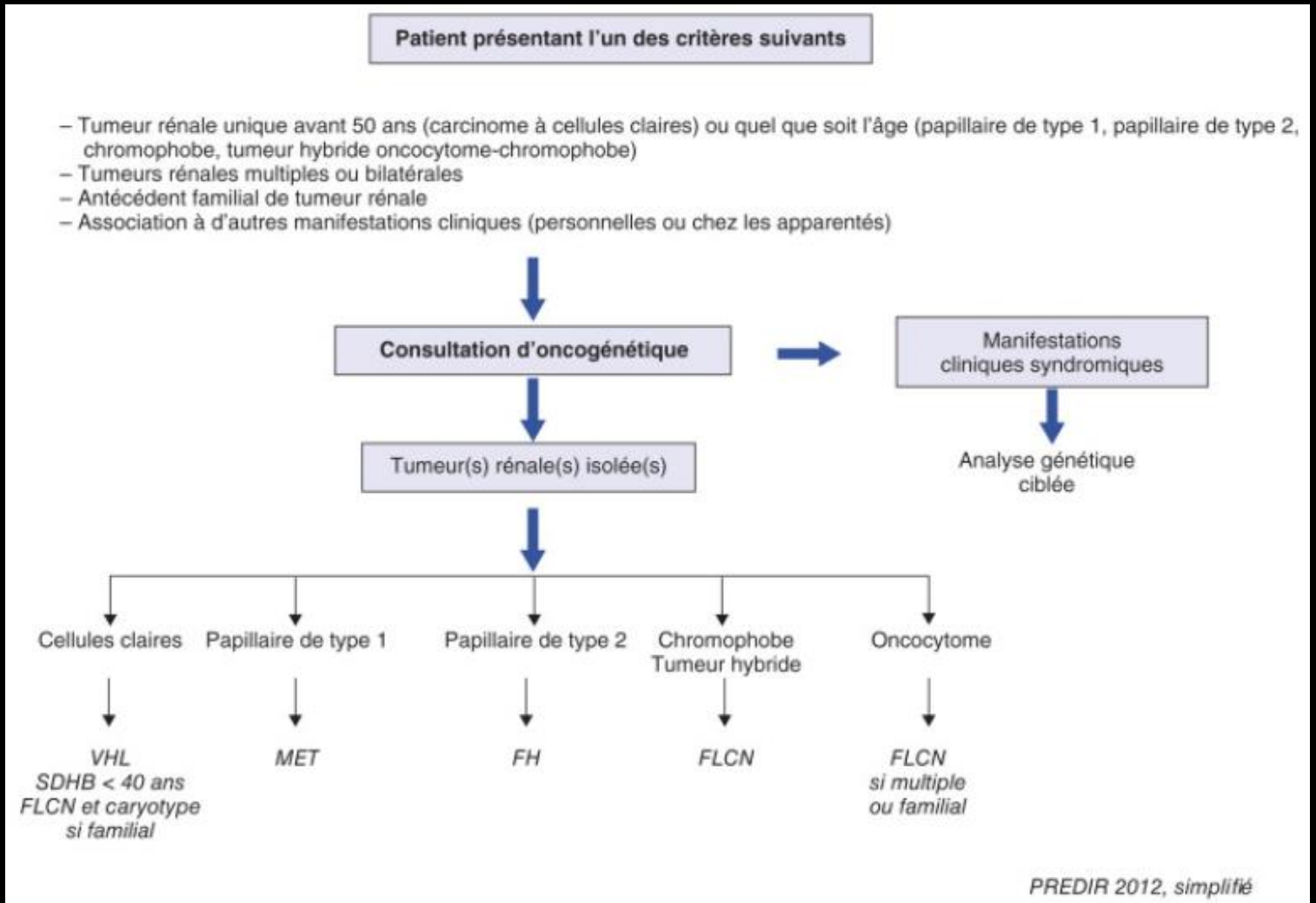


Critères Majeurs	Critères Mineurs
Angiofibrome de la face ou plaque du front (≥2)	Multiples "puits" de l'émail dentaire
Fibrome peri-ungéal (tumeur de Koenen) (≥1)	Polypes rectaux hamartomateux
Macules hypomélaniques (≥3)	Kystes osseux
Plaque chagrin (≥1)	Lignes de migration dans la substance blanche cérébrale
Hamartomes rétiniens (≥2)	Fibromes gingivaux
Tuber cortical (≥1)	Hamartomes non rénaux (foie, pancréas …)
Nodule sous épendymaire (≥1)	Macules achromiques rétiniennes
Astrocytome à cellules géantes (≥1)	Lésions achromiques cutanées en "confetti"
Rhabdomyome cardiaque (≥1)	Kystes rénaux multiples
Angiomyolipomes rénaux (≥1) et/ou lymphangioleiomyomatose pulmonaire	

- **Diagnostic certain** : 2 critères majeurs ou 1 majeur et 2 mineurs
- **Diagnostic probable** : 1 critère majeur et 1 mineur
- **Diagnostic possible** : soit 1 seul critère majeur soit ≥2 critères mineurs

Formes héréditaires

Arbre décisionnel pour la recherche d'une prédisposition héréditaire au cancer rénal



Appréciation de l'agressivité lésionnelle

- **Grade de Fuhrman** : tiens compte de la taille et du contour nucléaire ainsi que de la taille des nucléoles; il définit le caractère différencié ou non des cellules tumorales

- **Stade pTNM** établit quant à lui l'extension tumorale

- Le grade de Fuhrman et le stade pTNM sont applicables quelle que soit la nature des tumeurs (la valeur du grade de Fuhrman étant cependant plus relative pour les carcinomes chromophobes)

Classification histologique des tumeurs malignes du rein à l'heure des (r)évolutions diagnostiques et thérapeutiques. E.Compérat et al. J.Radiol (2012) 93, 243-253

Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Grade de Fuhrman

Grade nucléaire de Fürhman des carcinomes du rein.

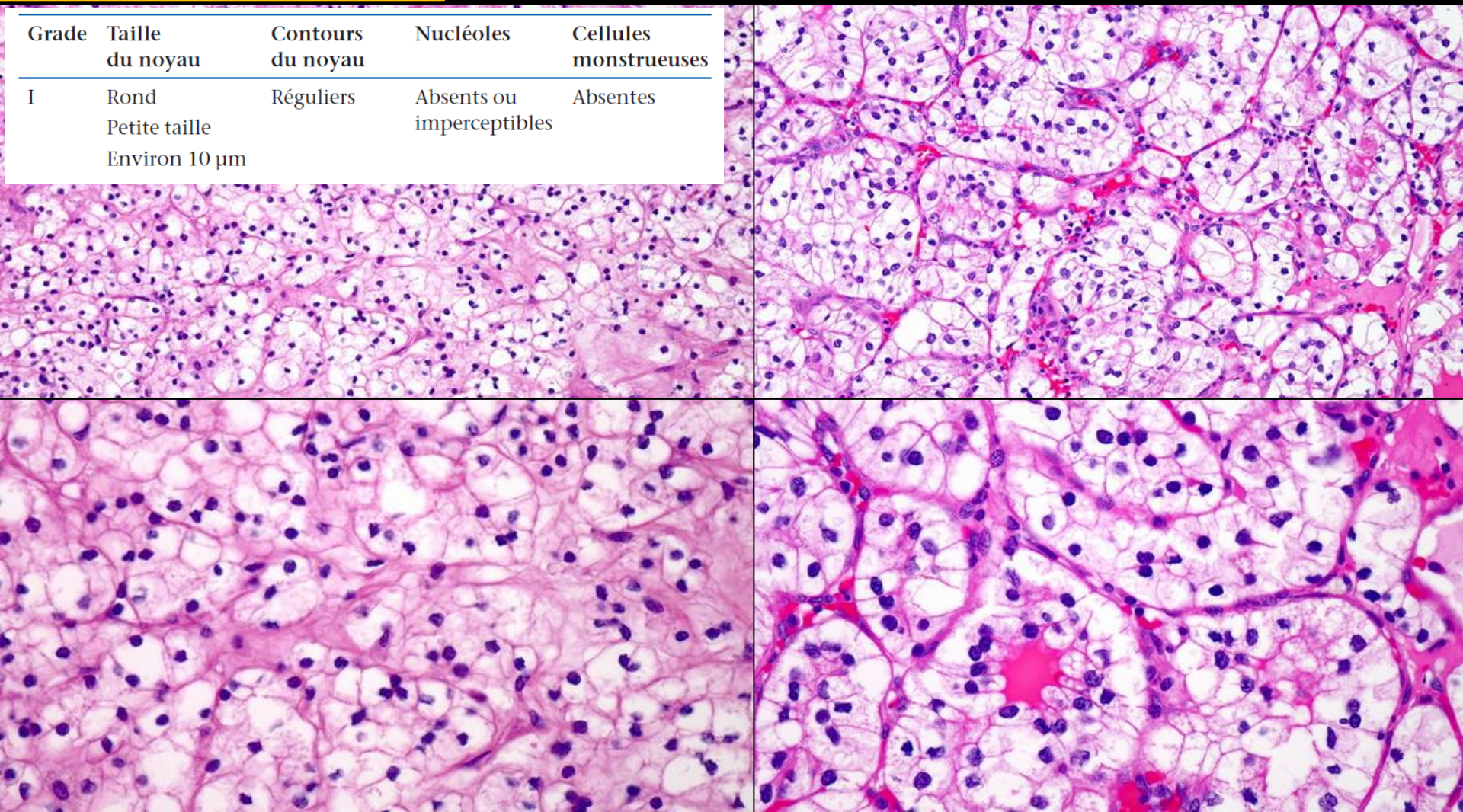
Grade	Taille du noyau	Contours du noyau	Nucléoles	Cellules monstrueuses
I	Rond Petite taille Environ 10 µm	Réguliers	Absents ou imperceptibles	Absentes
II	Volumineux Environ 15 µm	Discrètes irrégularités	Visible à G × 400	Absentes
III	Volumineux Environ 20 µm	Nettement irréguliers	Visible à G × 100	Absentes
IV		Irréguliers Multilobés	Idem grade III	Présentes

Tumeurs du rein de l'adulte. O.Hélénon et al. EMC 34-117-A-10

Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Grade I de Fuhrman

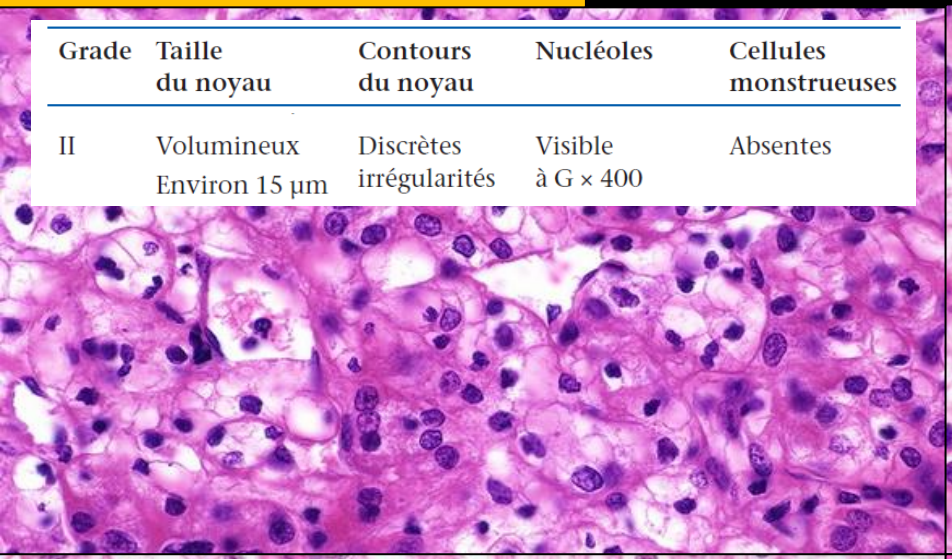
Grade	Taille du noyau	Contours du noyau	Nucléoles	Cellules monstrueuses
I	Rond Petite taille Environ 10 µm	Réguliers	Absents ou imperceptibles	Absentes

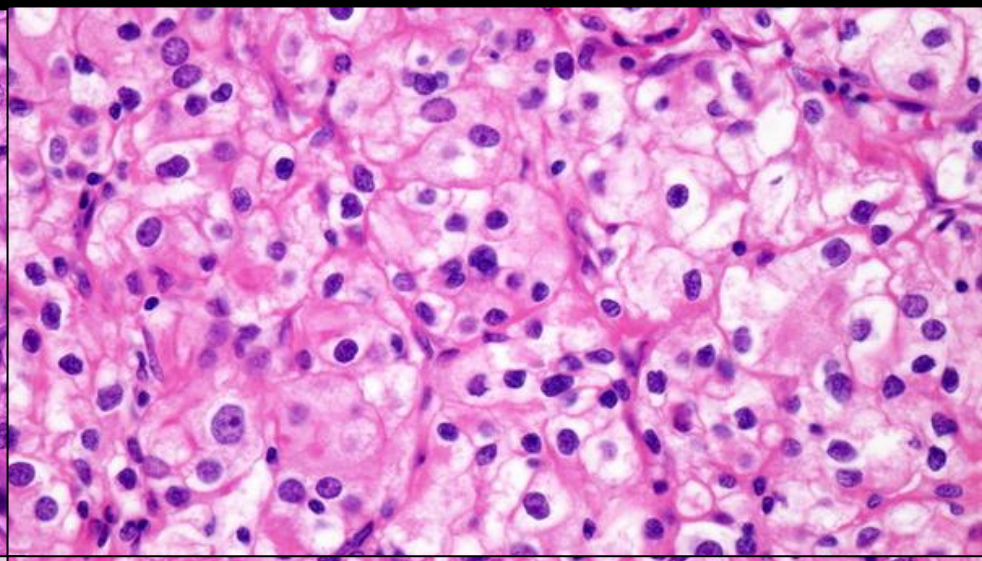


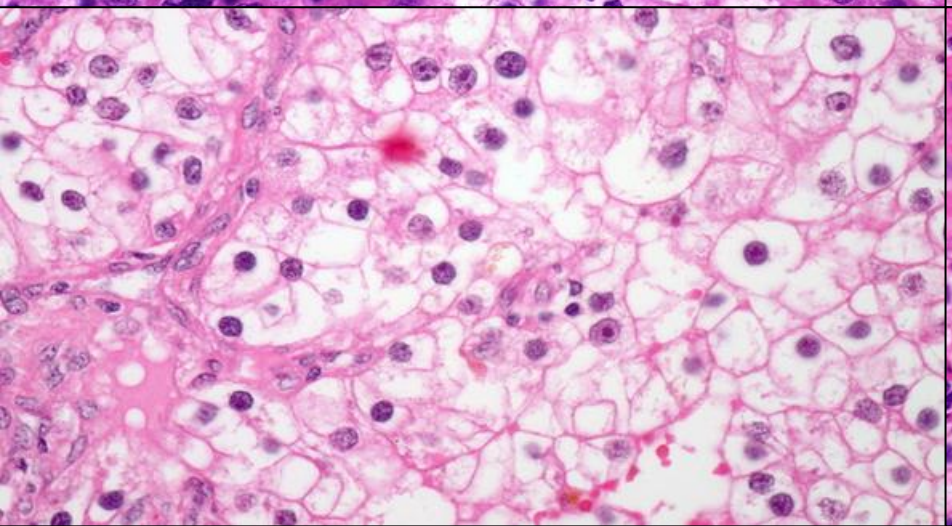
Appréciation de l'agressivité lésionnelle

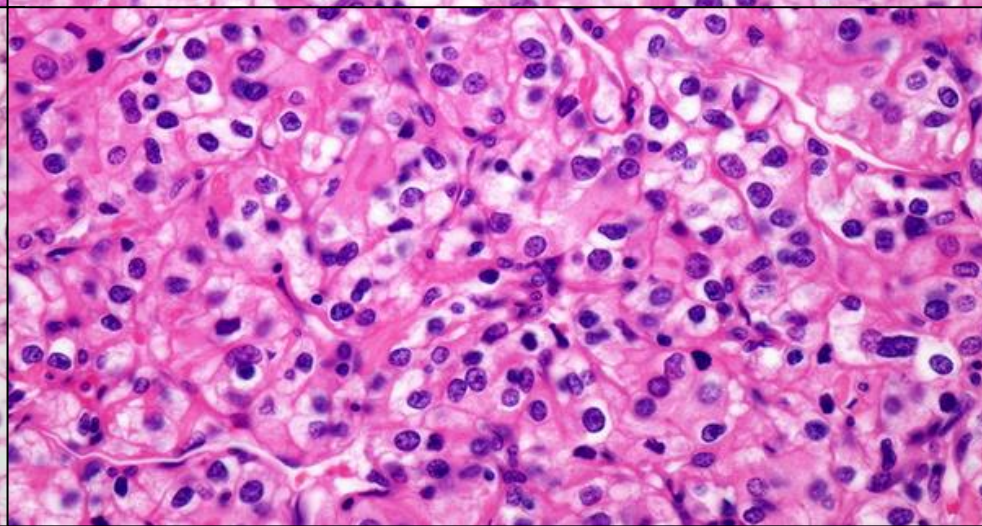
Grade II de Fuhrman

Grade	Taille du noyau	Contours du noyau	Nucléoles	Cellules monstrueuses
II	Volumineux Environ 15 µm	Discrètes irrégularités	Visible à G × 400	Absentes





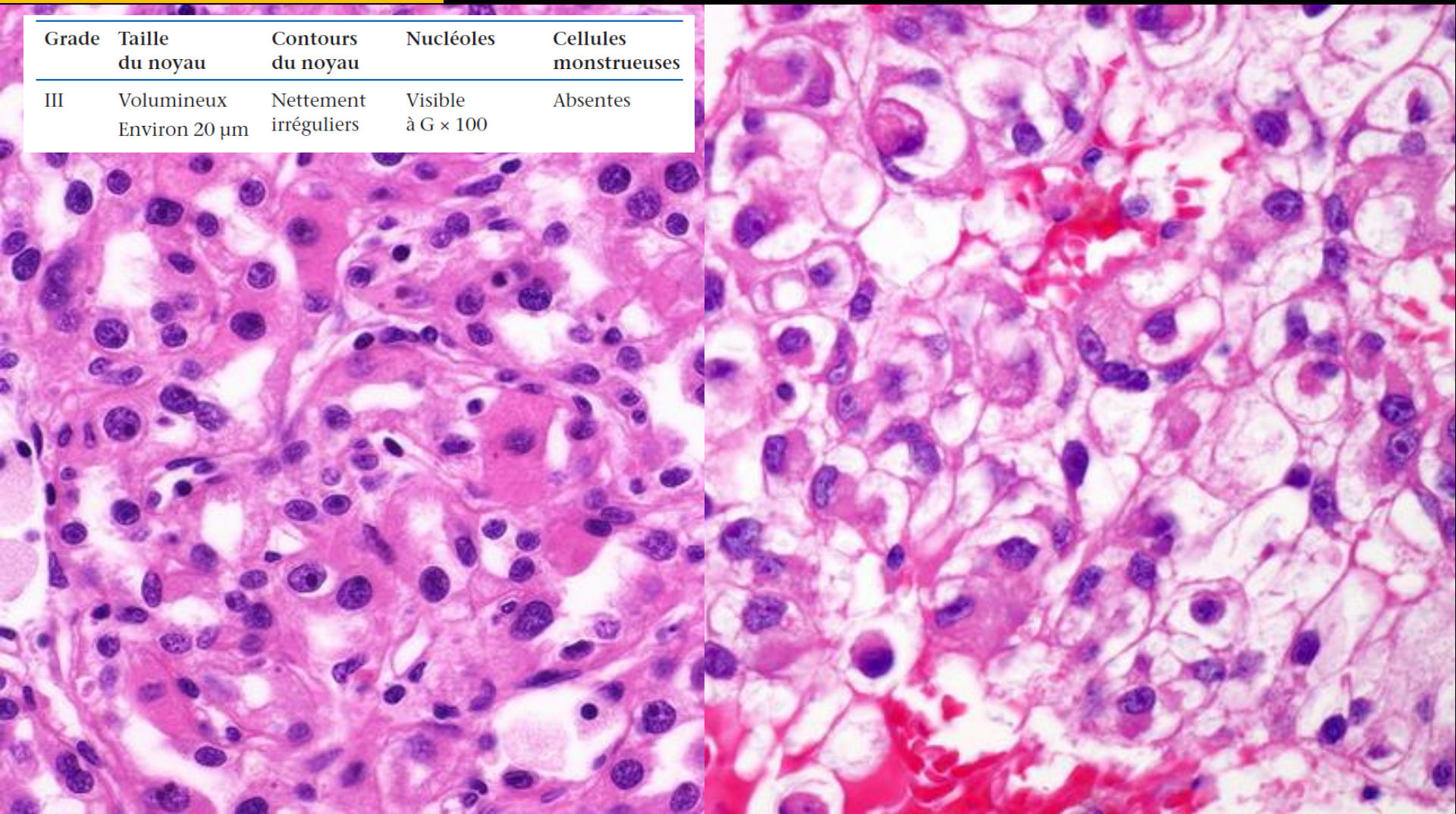




Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Grade III de Fuhrman

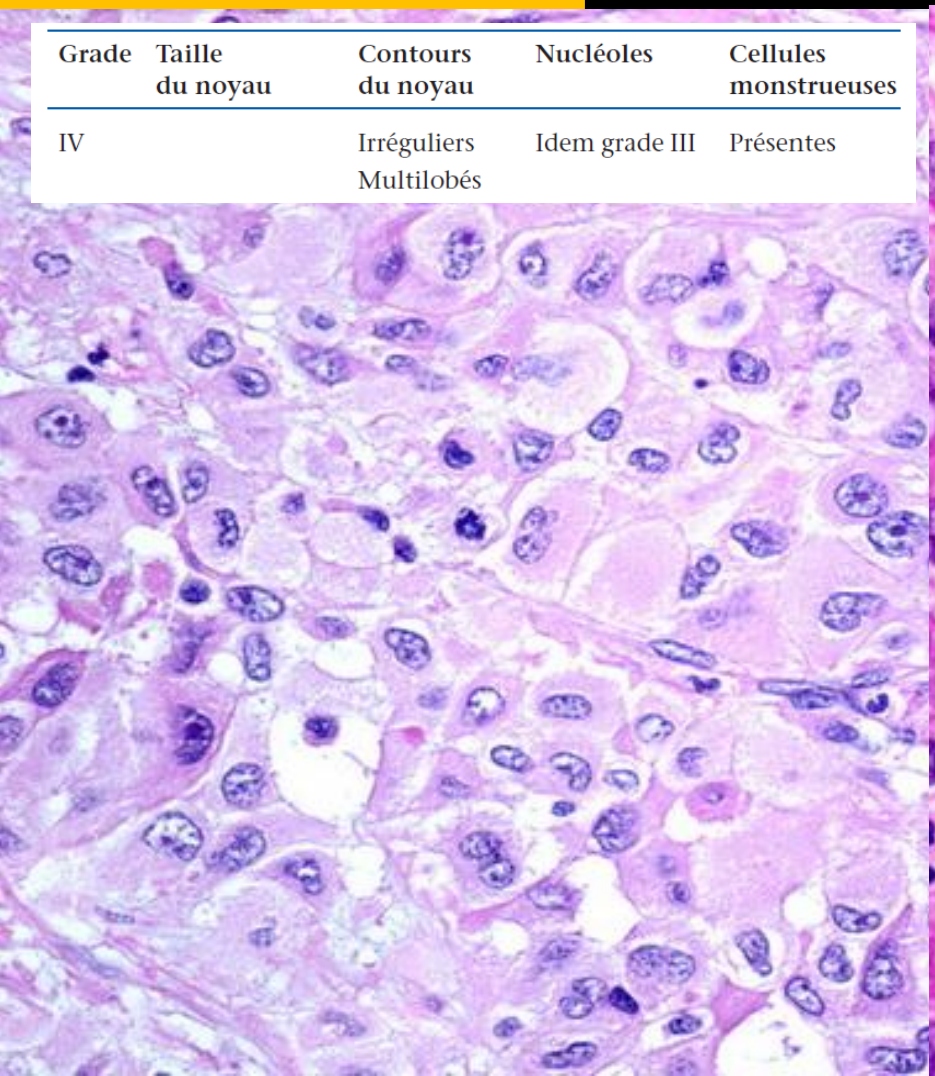
Grade	Taille du noyau	Contours du noyau	Nucléoles	Cellules monstrueuses
III	Volumineux Environ 20 µm	Nettement irréguliers	Visible à G × 100	Absentes

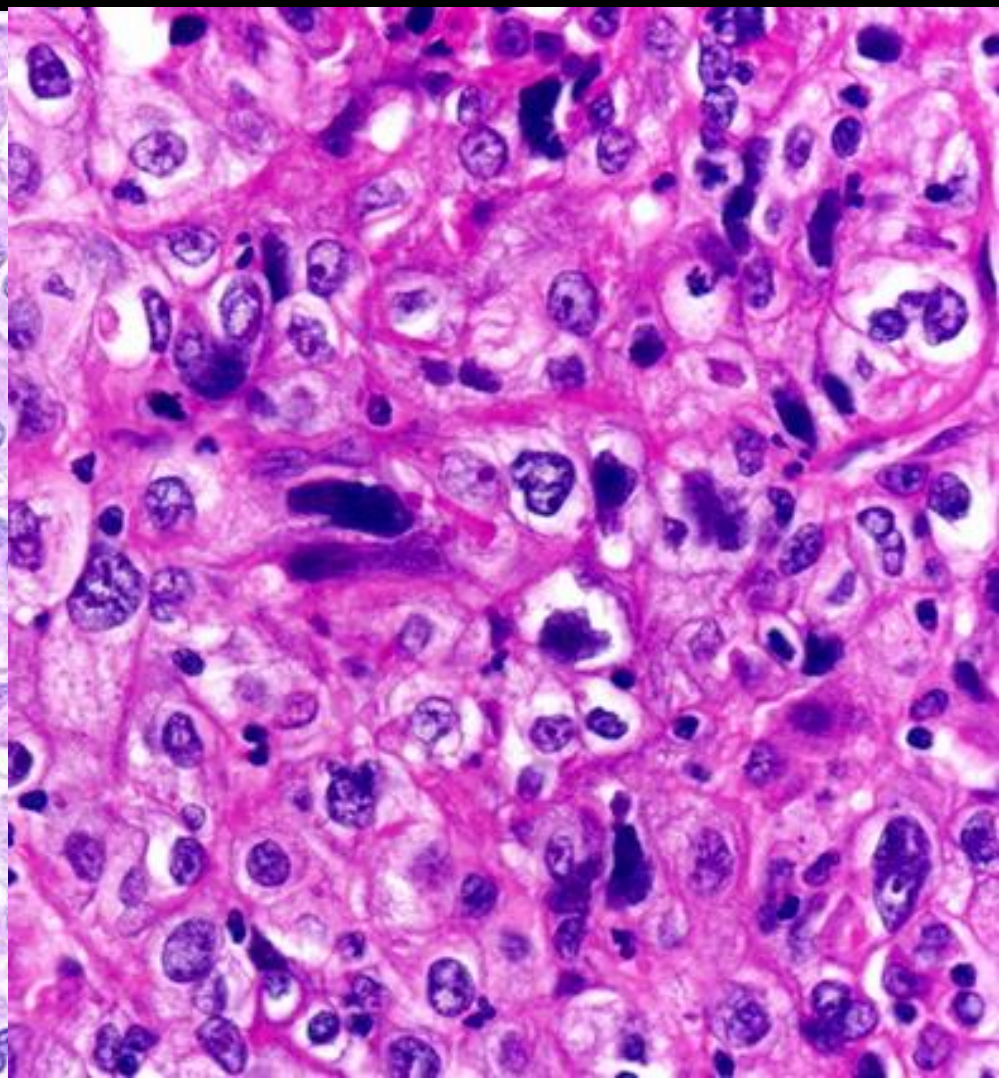


Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Grade IV de Fuhrman

Grade	Taille du noyau	Contours du noyau	Nucléoles	Cellules monstrueuses
IV		Irréguliers Multilobés	Idem grade III	Présentes





Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Classification TNM UICC – 2009 - 7ème édition

T – TUMEUR PRIMITIVE

TX – Renseignements insuffisants pour classer la tumeur primitive
T0 – Pas de signe de tumeur primitive
T1 – Tumeur intrarénale ≤ 7 cm dans son plus grand diamètre
T1a – tumeur ≤ 4 cm
T1b – tumeur > 4 cm et ≤ 7cm
T2 – Tumeur intrarénale > 7 cm dans son plus grand diamètre, limitée au rein
T2a – tumeur > 7 cm et < 10 cm
T2b – tumeur > 10 cm, limitée au rein
T3 – Tumeur étendue aux veines majeures ou aux tissus périrénaux mais sans envahissement de la glande surrénale ipsilatérale ni dépassement du fascia de Gérota
T3a – Tumeur macroscopiquement étendue à la veine rénale ou à ses branches segmentaires (contenant des muscles) ou tumeur envahissant la graisse péri rénale et/ou le tissu adipeux du sinus rénal (hile rénal) mais sans dépassement du fascia de Gérota
T3b – Tumeur macroscopiquement étendue à la veine cave au-dessous du diaphragme
T3c – Tumeur macroscopiquement étendue à la veine cave au-dessus du diaphragme ou envahissant la paroi de la veine cave
T4 – Tumeur étendue au-delà du fascia de Gérota (y compris l'extension par contiguïté à la glande surrénale ipsilatérale)

N – ADÉNOPATHIES RÉGIONALES

NX – Renseignements insuffisants pour classer l'atteinte des ganglions lymphatiques
N0 – Pas d'atteinte des ganglions lymphatiques régionaux
N1 – Atteinte d'un seul ganglion lymphatique régional
N2 – Atteinte de plus d'un ganglion lymphatique régional

M – MÉTASTASES À DISTANCE

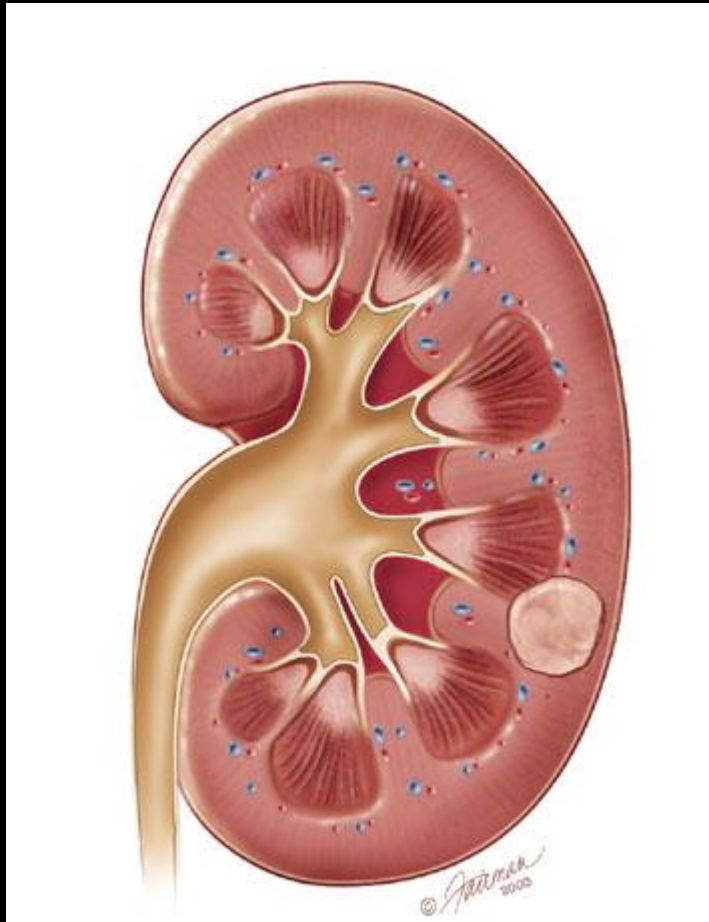
M0 – Pas de métastases à distance
M1 – Métastases à distance

Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Classification TNM UICC – 2009 - 7ème édition

T1 – Tumeur intrarénale ≤ 7 cm dans son plus grand diamètre

- T1a – tumeur ≤ 4 cm
- T1b – tumeur > 4 cm et ≤ 7cm



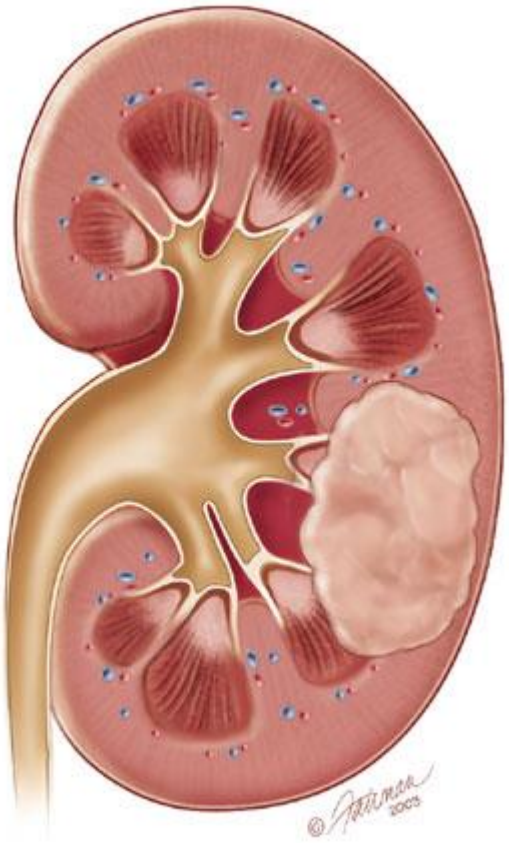
Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Classification TNM UICC – 2009 - 7ème édition

T2 – Tumeur intrarénale > 7 cm dans son plus grand diamètre, limitée au rein

T2a – tumeur > 7 cm et < 10 cm

T2b – tumeur > 10 cm, limitée au rein



Appréciation de l'agressivité lésionnelle

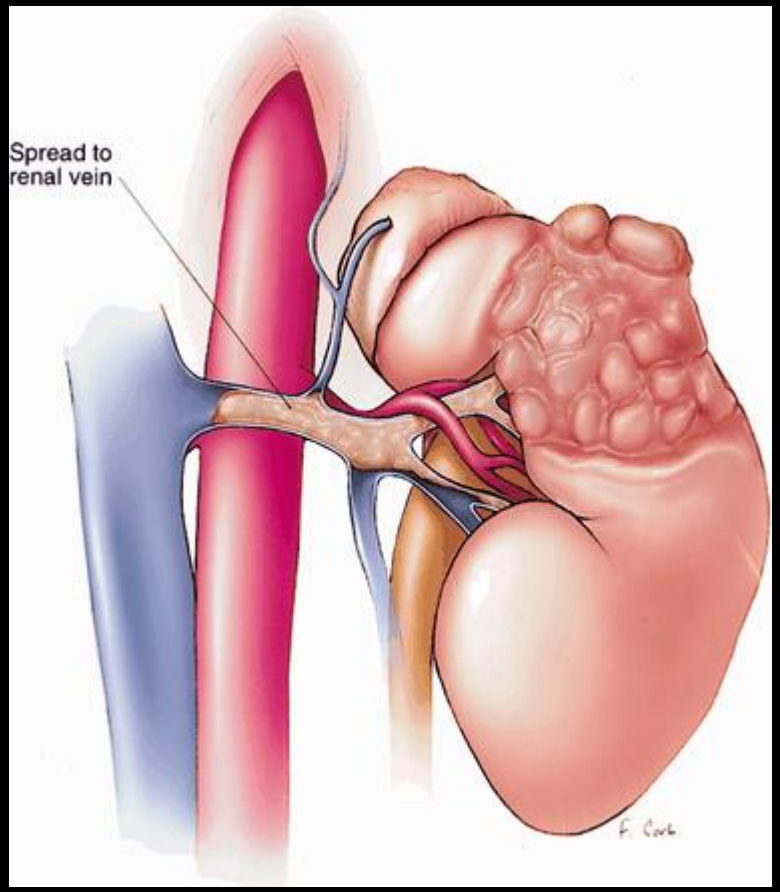
Classification TNM UICC – 2009 - 7ème édition

T3 – Tumeur étendue aux veines majeures ou aux tissus périrénaux mais sans envahissement de la glande surrénale ipsilatérale ni dépassement du fascia de Gérota

T3a – Tumeur macroscopiquement étendue à la veine rénale ou à ses branches segmentaires (contenant des muscles) ou tumeur envahissant la graisse péri rénale et/ou le tissu adipeux du sinus rénal (hile rénal) mais sans dépassement du fascia de Gérota

T3b – Tumeur macroscopiquement étendue à la veine cave au-dessous du diaphragme

T3c – Tumeur macroscopiquement étendue à la veine cave au-dessus du diaphragme ou envahissant la paroi de la veine cave



Appréciation de l'agressivité lésionnelle

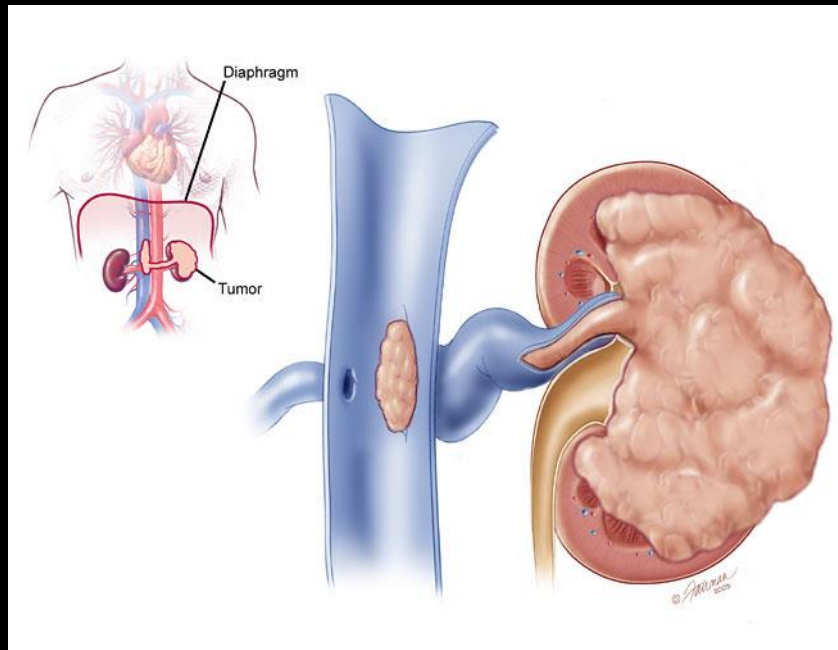
Classification TNM UICC – 2009 - 7ème édition

T3 – Tumeur étendue aux veines majeures ou aux tissus périrénaux mais sans envahissement de la glande surrénale ipsilatérale ni dépassement du fascia de Gérota

T3a – Tumeur macroscopiquement étendue à la veine rénale ou à ses branches segmentaires (contenant des muscles) ou tumeur envahissant la graisse péri rénale et/ou le tissu adipeux du sinus rénal (hile rénal) mais sans dépassement du fascia de Gérota

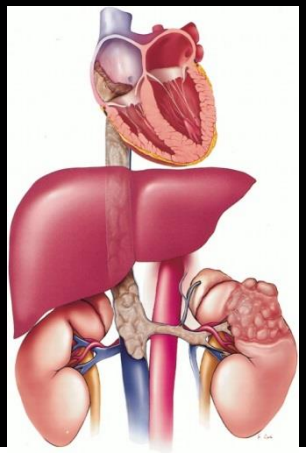
T3b – Tumeur macroscopiquement étendue à la veine cave au-dessous du diaphragme

T3c – Tumeur macroscopiquement étendue à la veine cave au-dessus du diaphragme ou envahissant la paroi de la veine cave



Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Classification TNM UICC – 2009 - 7ème édition

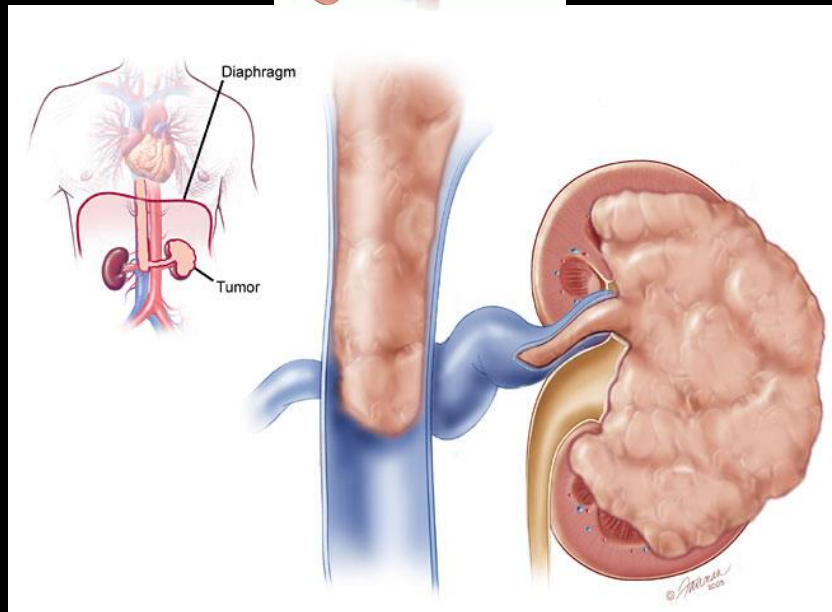


T3 – Tumeur étendue aux veines majeures ou aux tissus périrénaux mais sans envahissement de la glande surrénale ipsilatérale ni dépassement du fascia de Gérota

T3a – Tumeur macroscopiquement étendue à la veine rénale ou à ses branches segmentaires (contenant des muscles) ou tumeur envahissant la graisse péri rénale et/ou le tissu adipeux du sinus rénal (hile rénal) mais sans dépassement du fascia de Gérota

T3b – Tumeur macroscopiquement étendue à la veine cave au-dessous du diaphragme

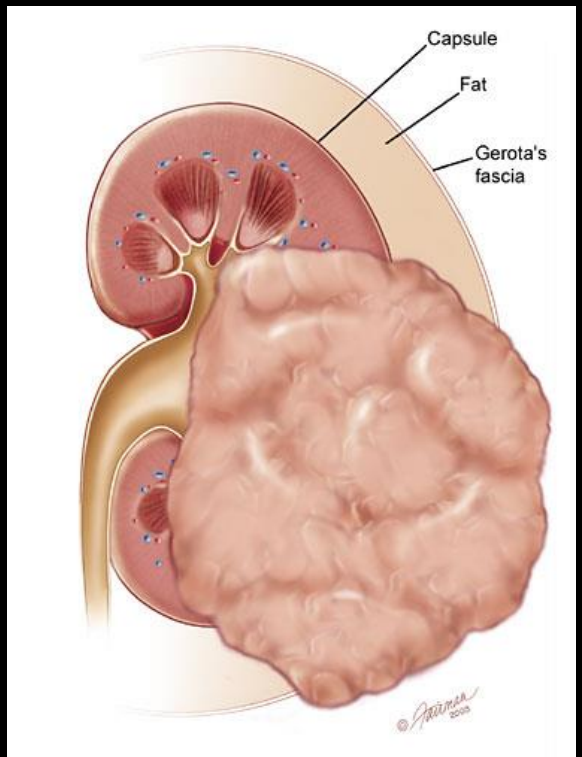
T3c – Tumeur macroscopiquement étendue à la veine cave au-dessus du diaphragme ou envahissant la paroi de la veine cave

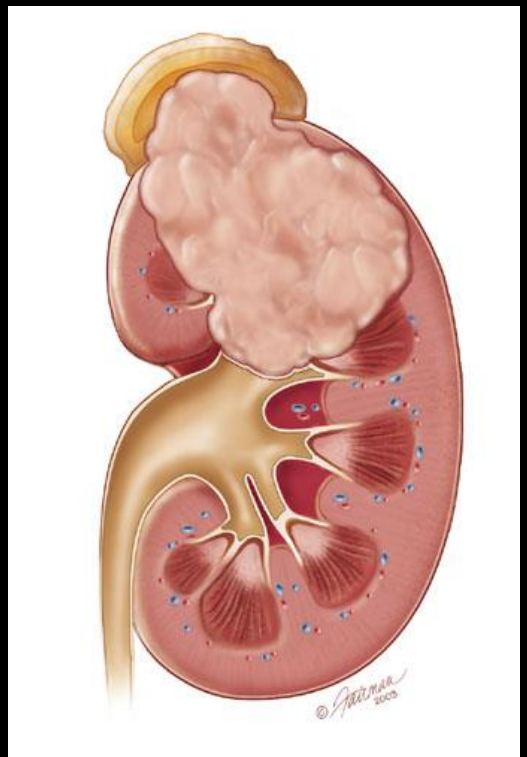


Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Classification TNM UICC – 2009 - 7ème édition

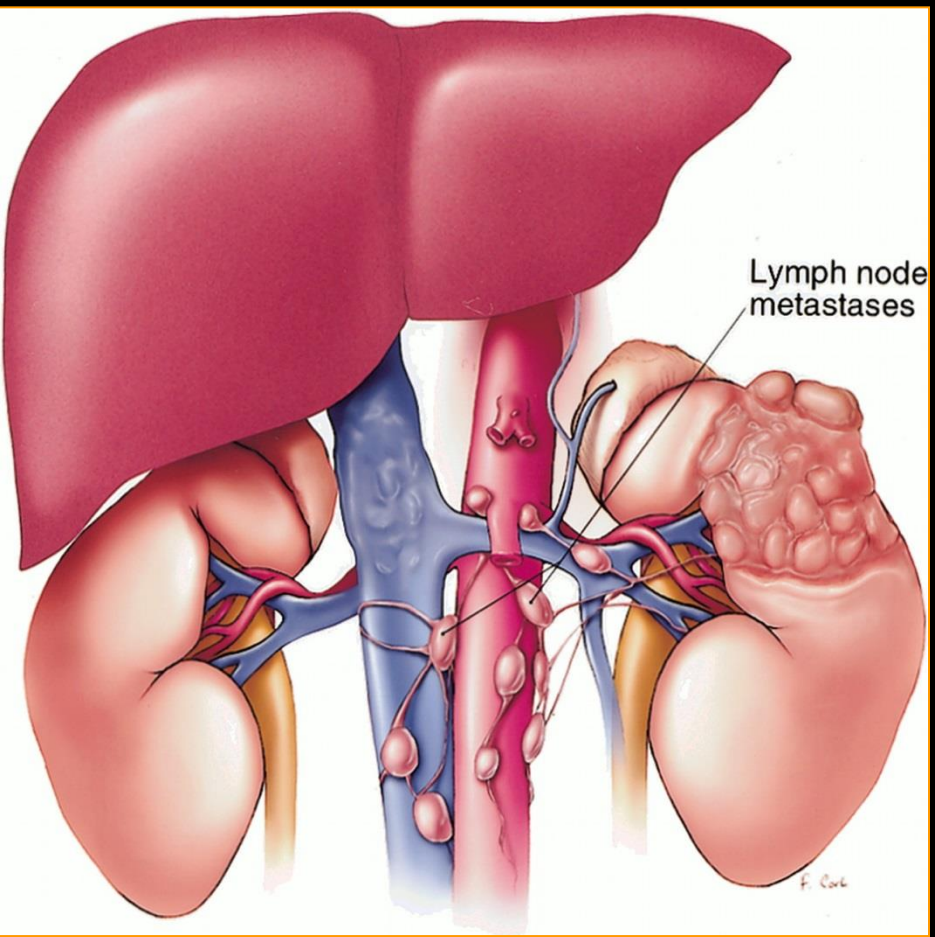
T4 – Tumeur étendue au-delà du fascia de Gérota (y compris l'extension par contiguïté à la glande surrénale ipsilatérale)





Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Classification TNM UICC – 2009 - 7ème édition



N – ADÉNOPATHIES RÉGIONALES

NX – Renseignements insuffisants pour classer l'atteinte des ganglions lymphatiques
N0 – Pas d'atteinte des ganglions lymphatiques régionaux
N1 – Atteinte d'un seul ganglion lymphatique régional
N2 – Atteinte de plus d'un ganglion lymphatique régional

M – MÉTASTASES À DISTANCE

M0 – Pas de métastases à distance
M1 – Métastases à distance

Scores pré-opératoires

Prédictions de la complexité et de la morbidité d'une néphrectomie partielle

- Score R.E.N.A.L.
- Score P.A.D.U.A.
- C-Index

Scores pré-opératoires

Score R.E.N.A.L.

R (radius), E (exophytic/ endophytic), N (nearness), A (anterior) and L (location)

Nephrometry scoring system : prédictif de la difficulté opératoire

	1pt	2pts	3 pts
(R)adius (maximal diameter in cm)	≤4	>4 but < 7	≥ 7
(E)xophytic/endophytic properties	≥ 50%	<50%	Entirely endophytic
(N)earness of the tumor to the collecting system or sinus (mm)	≥7	>4 but <7	≤4
(A)nterior/Posterior	No points given. Mass assigned a descriptor of a, p, or x		
(L)ocation relative to the polar lines*	Entirely above the upper or below the lower polar line	Lesion crosses polar line	>50% of mass is across polar line (a) or mass crosses the axial renal midline (b) or mass is entirely between the polar lines (c)

* suffix "h" assigned if the tumor touches the main renal artery or vein

RENAL Nephrometry Score	Degree of Case Complexity
10 to 12	HIGH
7 to 9	MEDIUM
4 to 6	LOW

Nephrometry scores: A radiologist´s guide. P. PELECHANO et al. ECR 2013

Scores pré-opératoires

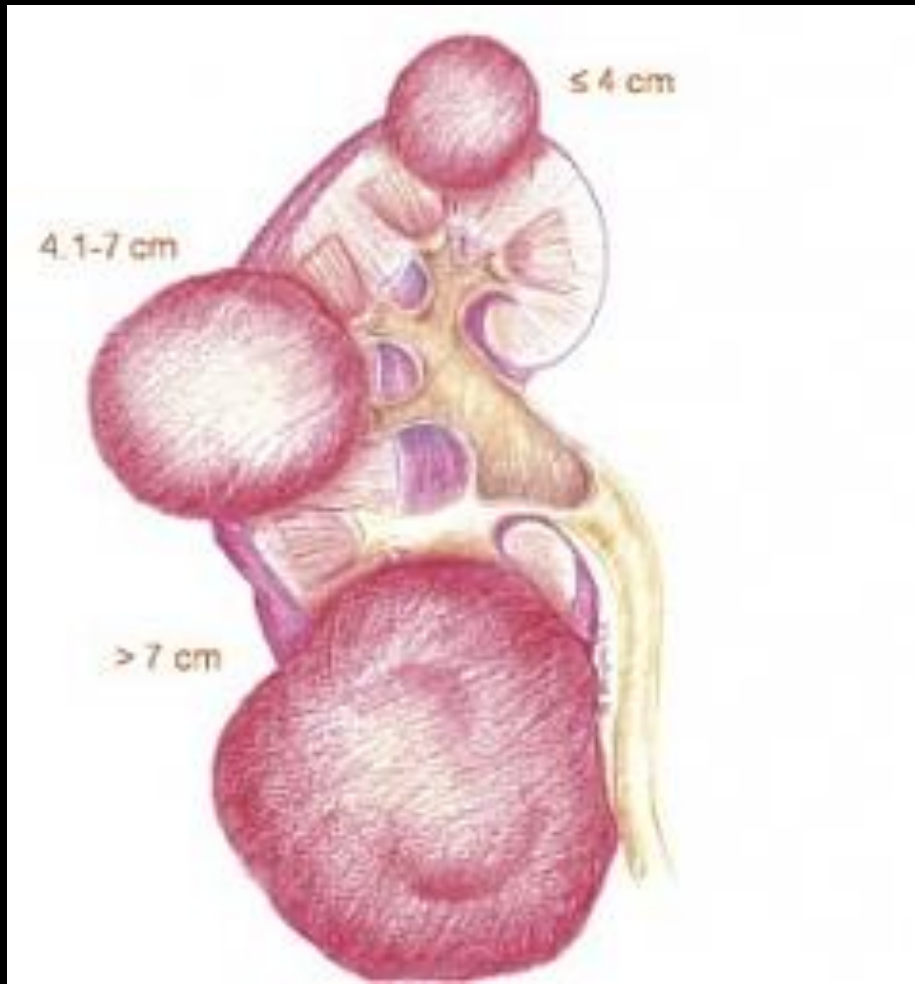
Score R.E.N.A.L.

R (radius), E (exophytic/ endophytic), N (nearness), A (anterior) and L (location)

(R)adius component : diamètre maximal de la masse

Ø < 4cm : 1pt
4cm < Ø < 7cm : 2pts
Ø > 7cm : 3pts

Nephrometry scores: A radiologist´s guide. P. PELECHANO et al. ECR 2013



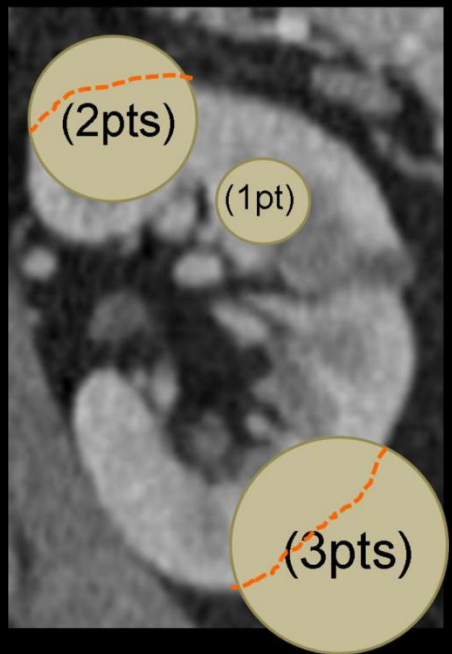
Scores pré-opératoires

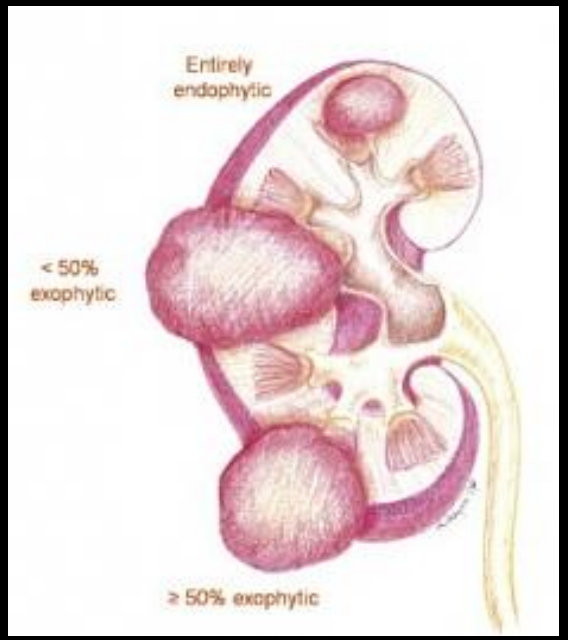
Score R.E.N.A.L.

R (radius), E (exophytic/ endophytic), N (nearness), A (anterior) and L (location)

(E)xophytic/endophytic component : localisation lésionnelle par rapport à la surface du rein

Endophytique : 3pts
Exophytique < 50% : 2pts
Exophytique > 50% : 1pt





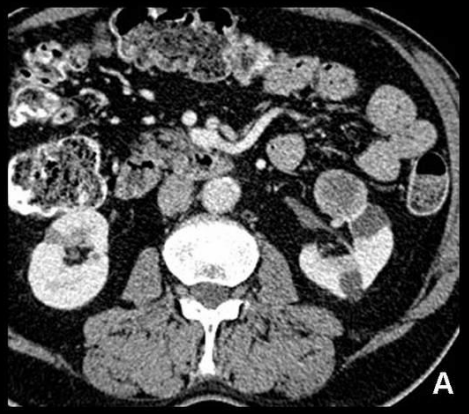
Scores pré-opératoires

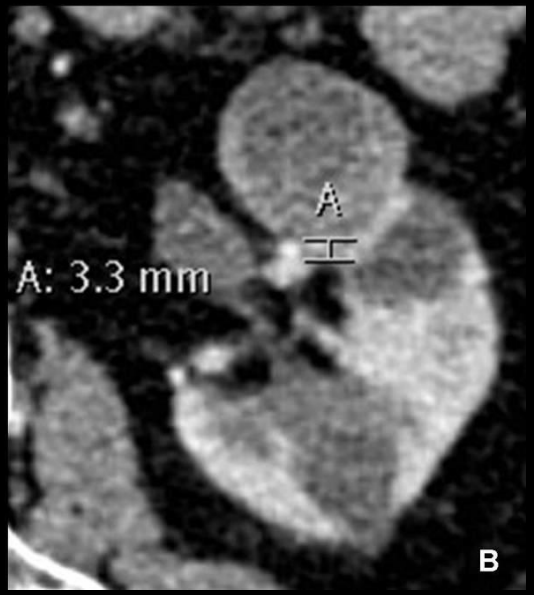
Score R.E.N.A.L.

R (radius), E (exophytic/ endophytic), N (nearness), A (anterior) and L (location)

(N)earness component : distance entre la portion la plus profonde de la tumeur et le sinus rénal ou le système collecteur

N >7mm : 1pt
4mm < N < 7mm : 2pts
N < 4mm : 3pts





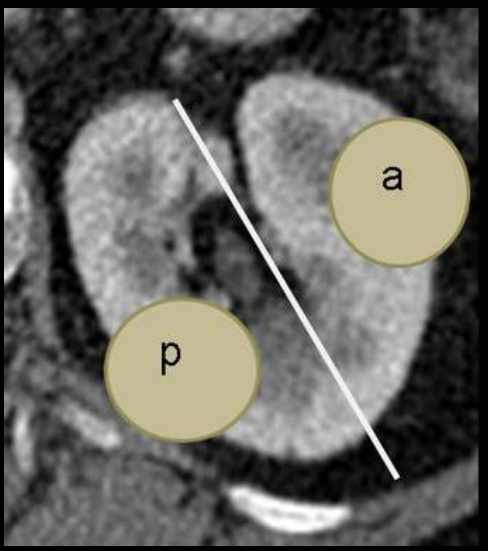
Scores pré-opératoires

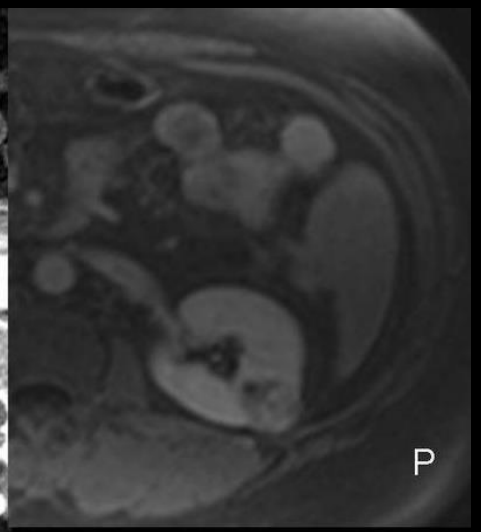
Score R.E.N.A.L.

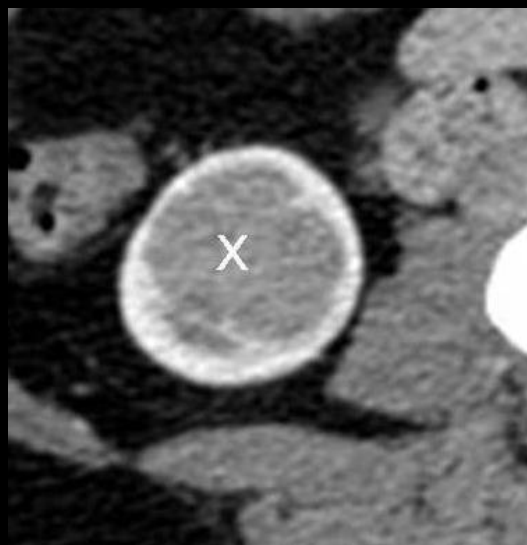
R (radius), E (exophytic/ endophytic), N (nearness), A (anterior) and L (location)

(A)nterior : localisation de la tumeur par rapport à une ligne médiane tracée parallèlement au hile rénal

Suffixes :
A : Antérieur
P : Postérieur
X : Central







Scores pré-opératoires

Score R.E.N.A.L.

R (radius), E (exophytic/ endophytic), N (nearness), A (anterior) and L (location)

(L)ocation descriptor : position de la lésion par rapport au lignes polaires

- Localisation au dessus ou en dessous de la ligne polaire : 1pt
- Atteinte de la ligne polaire : 2 pts
- Dépassement de plus de 50% de la ligne polaire ou localisation entre les lignes polaires : 3pts
- Suffixe « h » : localisation hilaire

Scores pré-opératoires

Score P.A.D.U.A.

Preoperative Aspects and Dimensions Used for an Anatomical (PADUA) Classification of Renal Tumours in Patients who are Candidates for Nephron-Sparing Surgery

PADUA	1pt	2pts	3pts
Radius (maximum diameter in cm)	≤4	› 4 pero ‹ 7	≥7
Exophytic/endophytic	≥ ‹ 50% Exophytic	‹ 50% Exophytic	Entirely Endophytic
Location, sinus line	Entirely above or below, or crossing the sinus line ‹ 50%	Crossing the sinus line › 50% , or falling entirely between the sinus line	
Renal Rim	Lateral	Medial	
Renal sinus	Absent relationship	Renal sinus location	
Collecting system	Absent relationship	Dislocated/ Infiltrated	

Scores pré-opératoires

Score P.A.D.U.A.

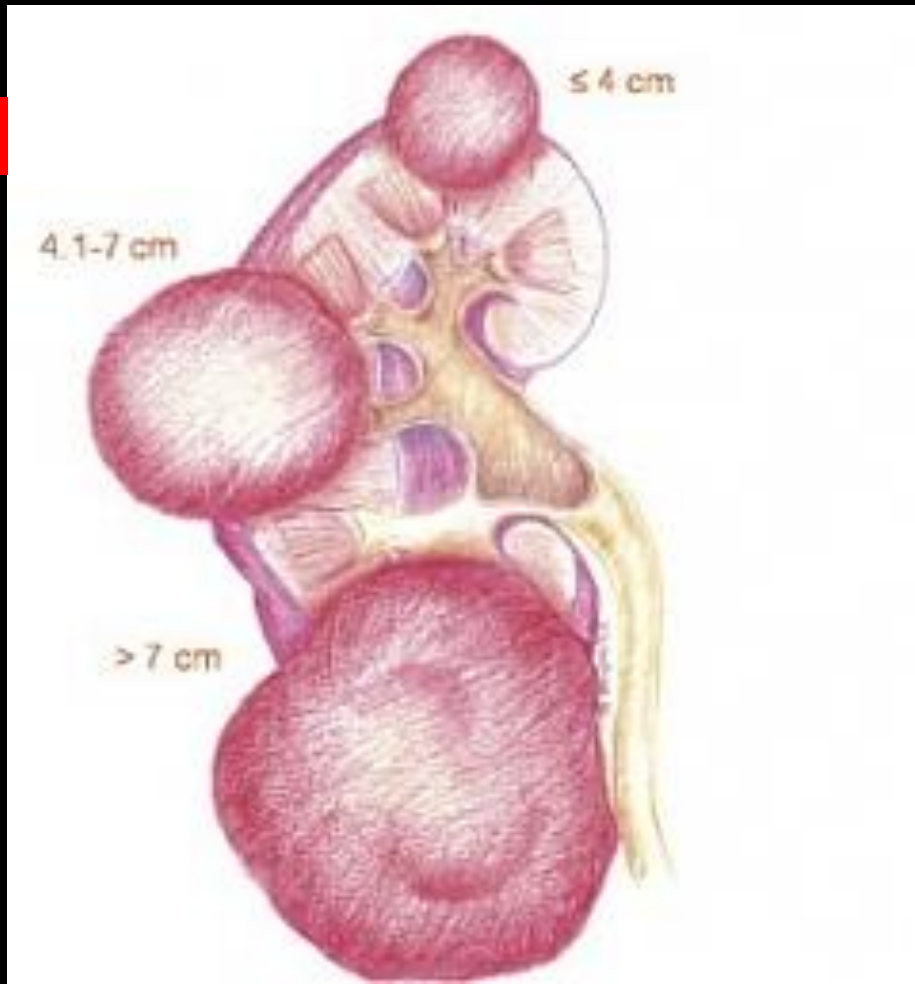
Preoperative Aspects and Dimensions Used for an Anatomical (PADUA) Classification of Renal Tumours in Patients who are Candidates for Nephron-Sparing Surgery

Nephrometry scores: A radiologist´s guide. P. PELECHANO et al. ECR 2013

(R)adius component : diamètre maximal de la masse

Idem R.E.N.A.L. score

Ø < 4cm : 1pt
4cm < Ø < 7cm : 2pts
Ø > 7cm : 3pts



Scores pré-opératoires

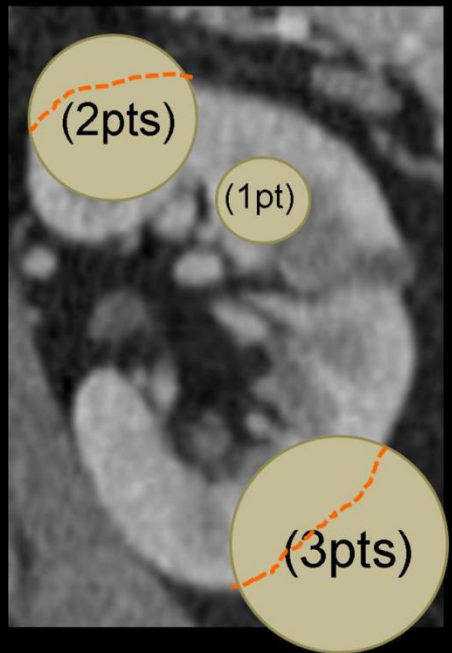
Score P.A.D.U.A.

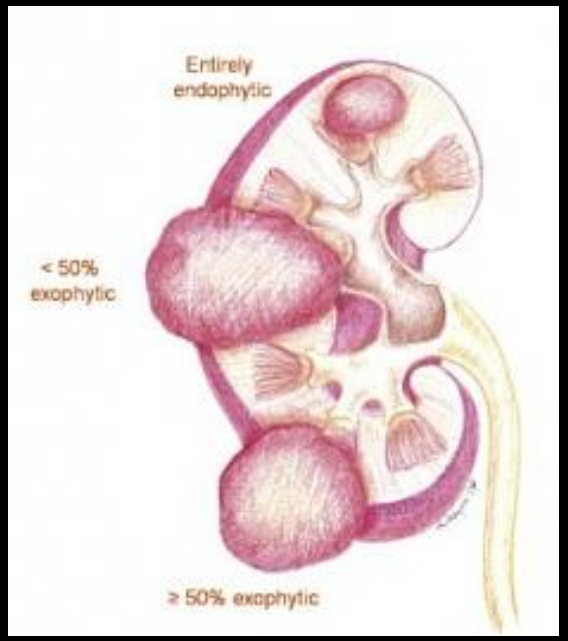
Preoperative Aspects and Dimensions Used for an Anatomical (PADUA) Classification of Renal Tumours in Patients who are Candidates for Nephron-Sparing Surgery

(E)xophytic/endophytic component : localisation lésionnelle par rapport à la surface du rein

Endophytique : 3pts
Exophytique < 50% : 2pts
Exophytique > 50% : 1pt

Idem R.E.N.A.L. score





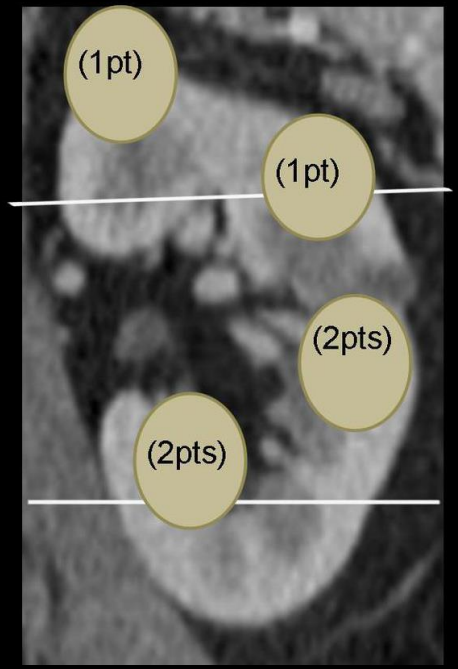
Scores pré-opératoires

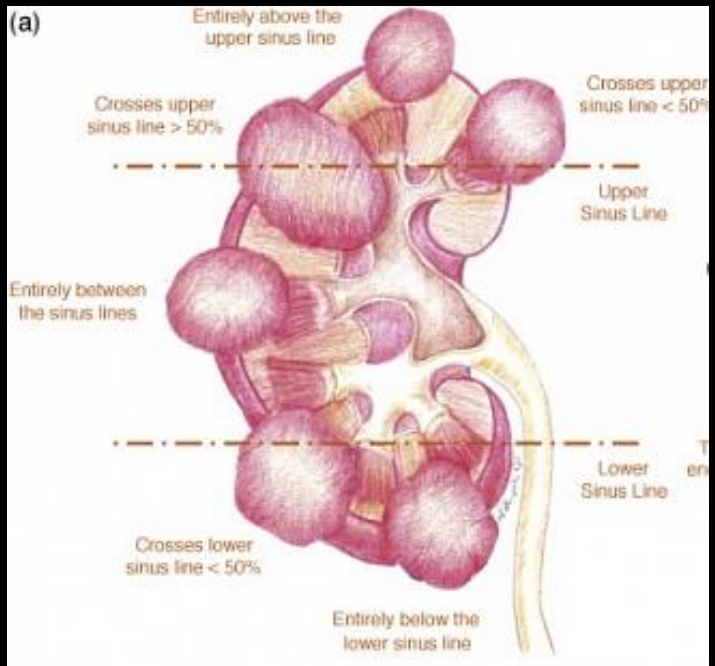
Score P.A.D.U.A.

Preoperative Aspects and Dimensions Used for an Anatomical (PADUA) Classification of Renal Tumours in Patients who are Candidates for Nephron-Sparing Surgery

Localisation par rapport aux lignes sinusales

- Lésions au dessus ou en dessous des lignes sinusales ou les traversant sur moins de 50% : 1pt
- Lésions entre les lignes sinusales ou les traversant sur plus de 50% : 2pts





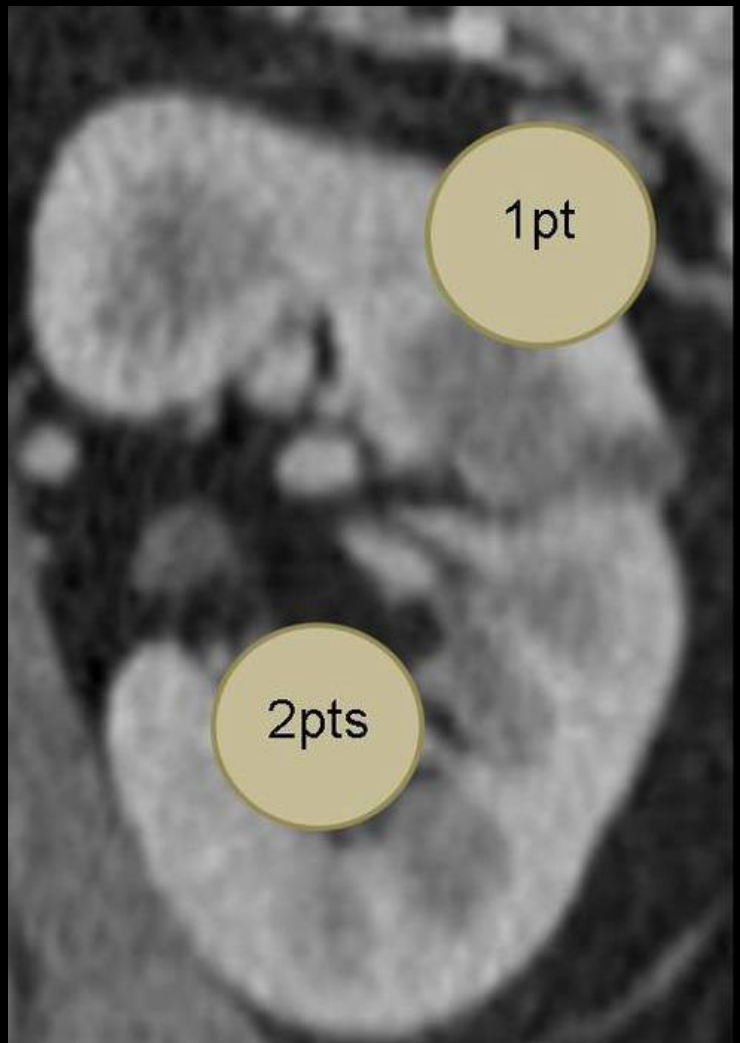
Scores pré-opératoires

Score P.A.D.U.A.

Preoperative Aspects and Dimensions Used for an Anatomical (PADUA) Classification of Renal Tumours in Patients who are Candidates for Nephron-Sparing Surgery

Lateral/Medial rim

- Lésion située en périphérie : 1pt
- Lésion située au centre : 2pts



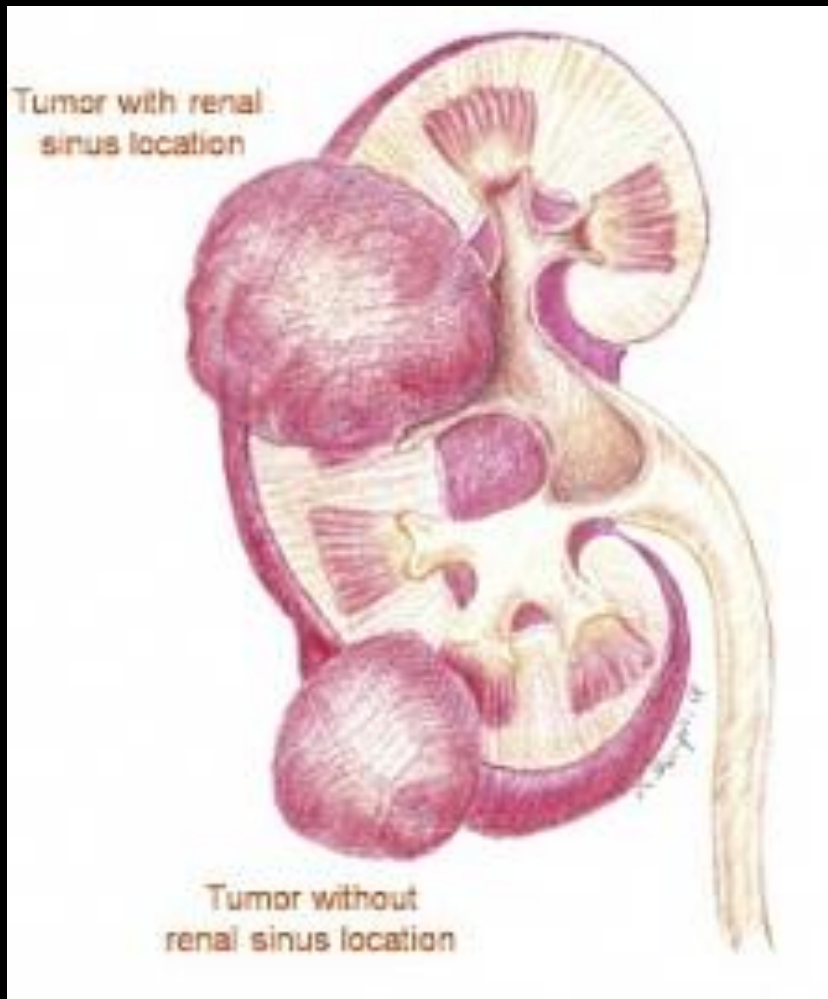
Scores pré-opératoires

Score P.A.D.U.A.

Preoperative Aspects and Dimensions Used for an Anatomical (PADUA) Classification of Renal Tumours in Patients who are Candidates for Nephron-Sparing Surgery

Renal sinus

- Lésion à distance du sinus rénal : 1pt
- Lésion au contact ou envahissant le sinus rénal : 2pts



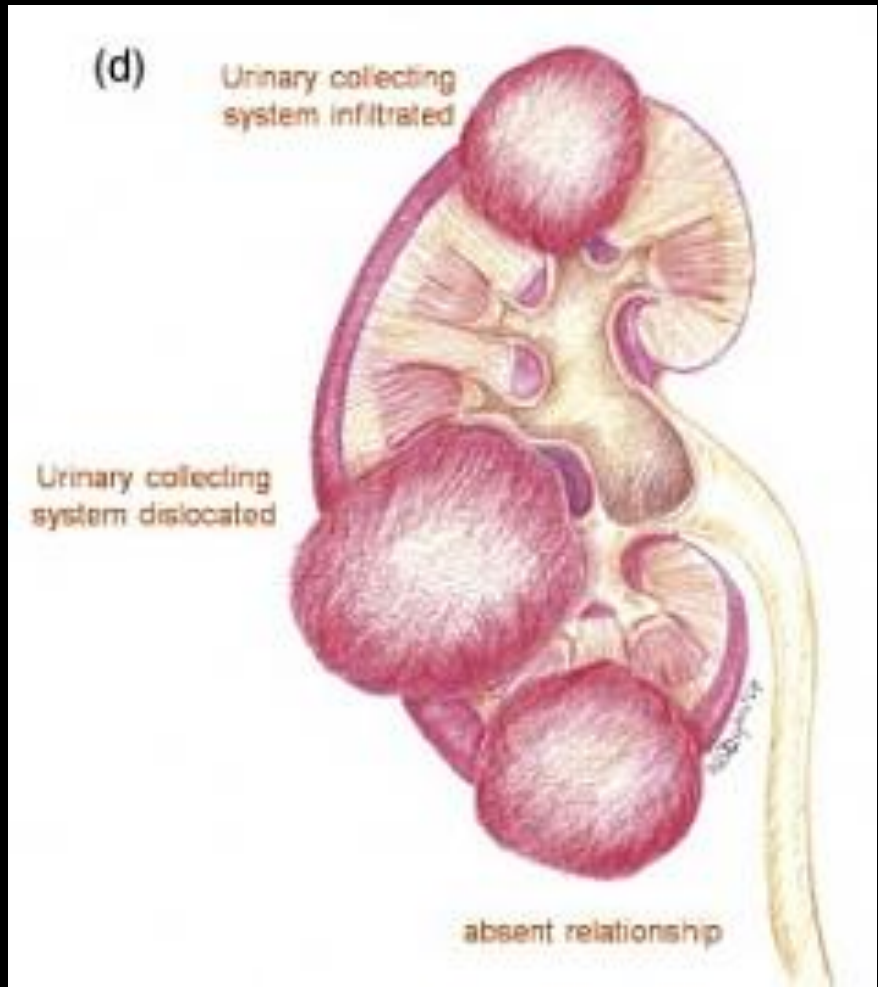
Scores pré-opératoires

Score P.A.D.U.A.

Preoperative Aspects and Dimensions Used for an Anatomical (PADUA) Classification of Renal Tumours in Patients who are Candidates for Nephron-Sparing Surgery

Collecting system

- Lésion à distance des calices : 1pt
- Lésion au contact ou envahissant les calices : 2pts

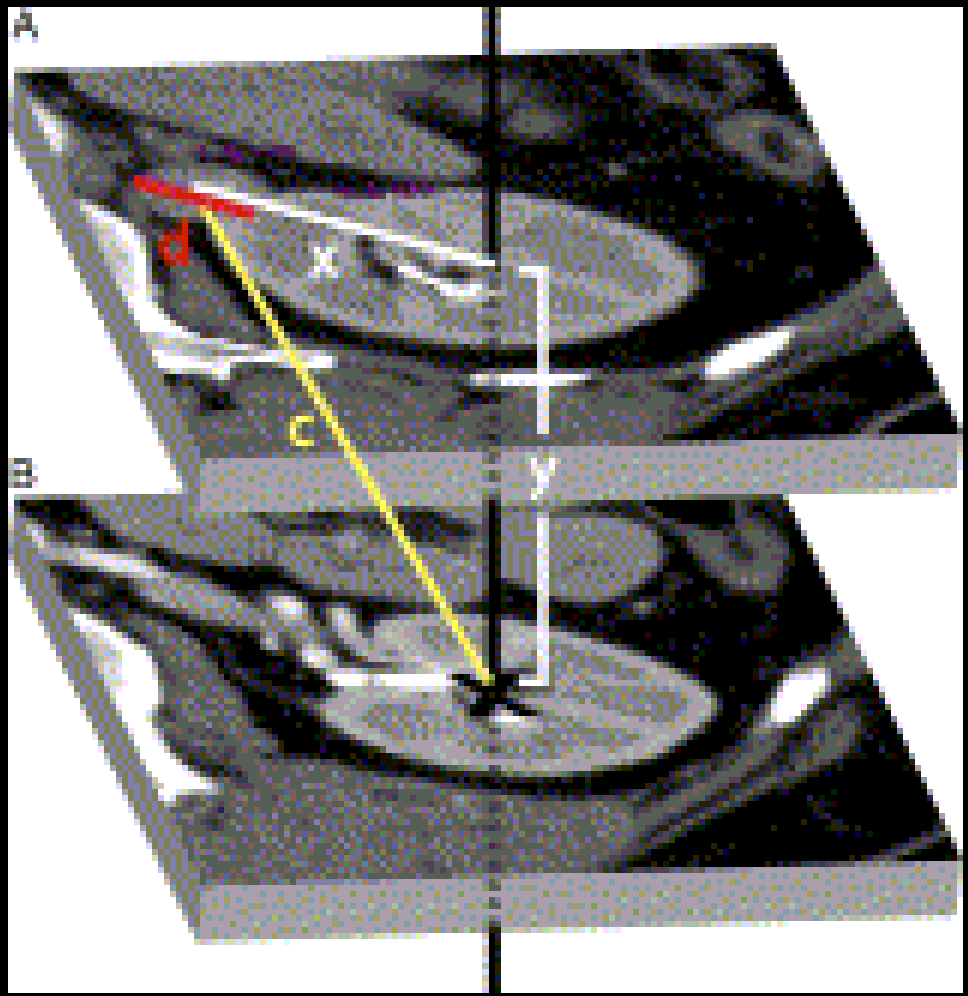


Scores pré-opératoires

C-Index

Le C-Index correspond au rapport entre la distance (c) entre le centre de la tumeur et le centre du rein avec le diamètre de la tumeur (r)

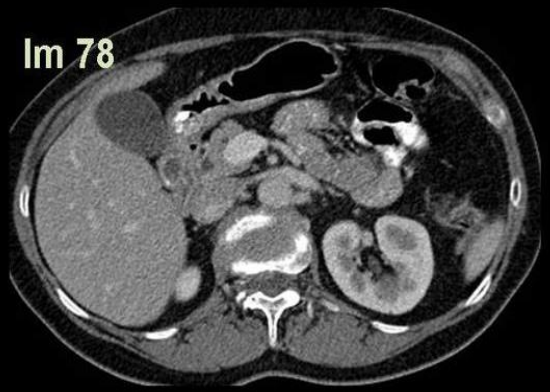
- Une tumeur avec un C-Index < 1 se situe au moins en partie sur le centre du rein
- Une tumeur avec un C-index = 1 possède un de ses bords sur le centre du rein
- Plus le C-index augmente, plus la périphérie de la tumeur se trouve éloignée du centre du rein (moins complexe)

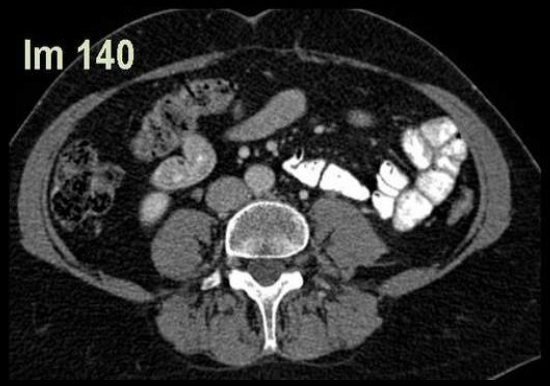


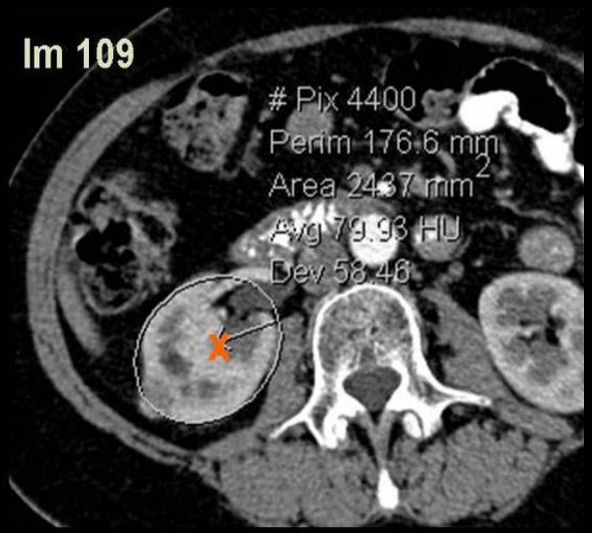
Scores pré-opératoires

C-Index

1- Définition du centre du rein







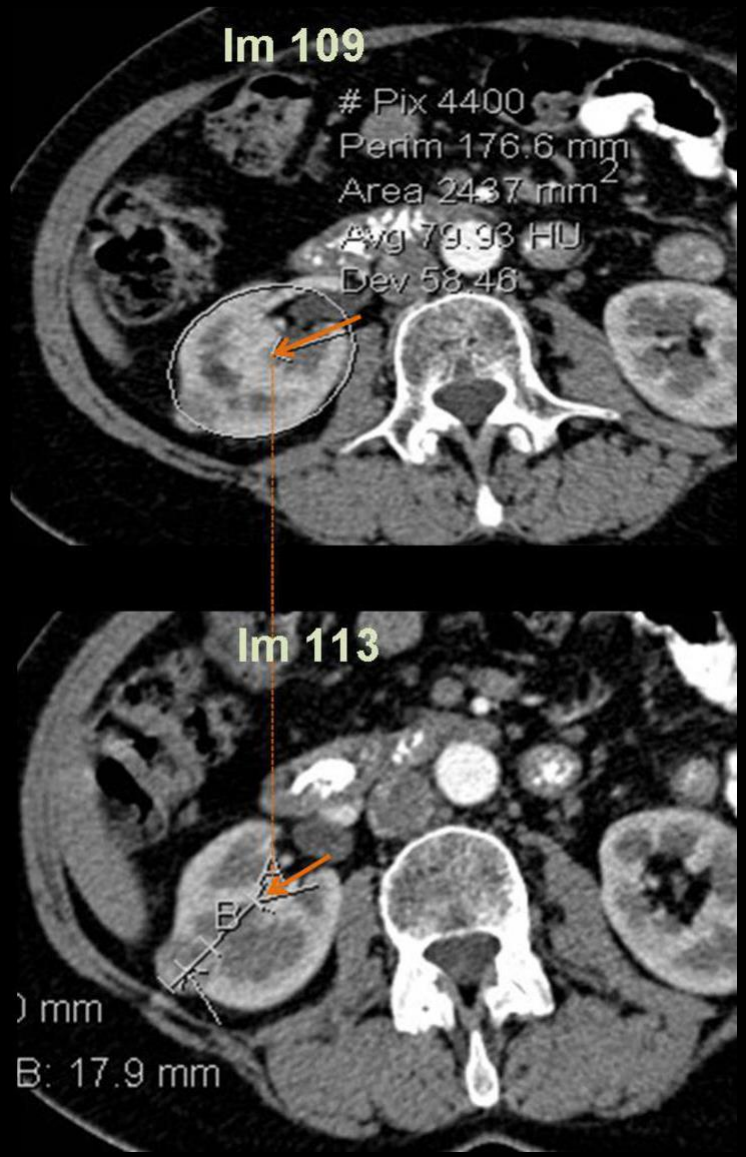
Identify sections showing the most upper and lower kidney borders, ie the last section where kidney tissue is visualized. Image numbers from these border sections are averaged to provide the middle image section number. Right kidney, upper limit in section 78 and lower limit in section 140, we calculate an average of 109. At this middle section, 109, kidney center (X) is placed in center of ellipse drawn around kidney periphery

Scores pré-opératoires

C-Index

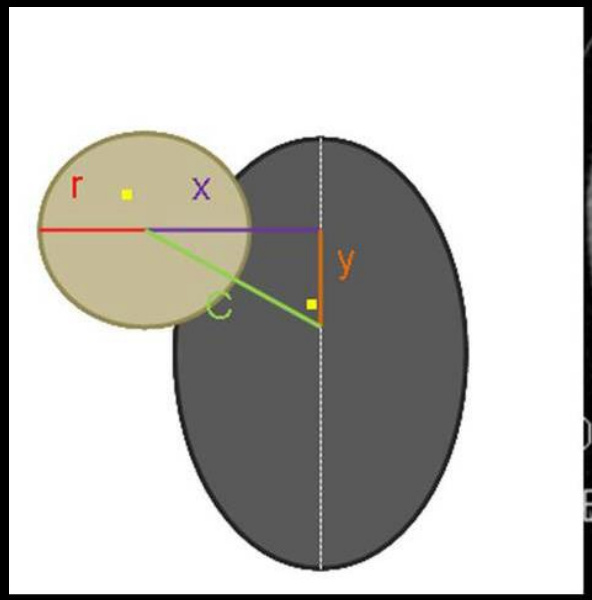
2- Définition du centre de la tumeur (d) et de la distance (y) entre le centre de la tumeur et le centre du rein

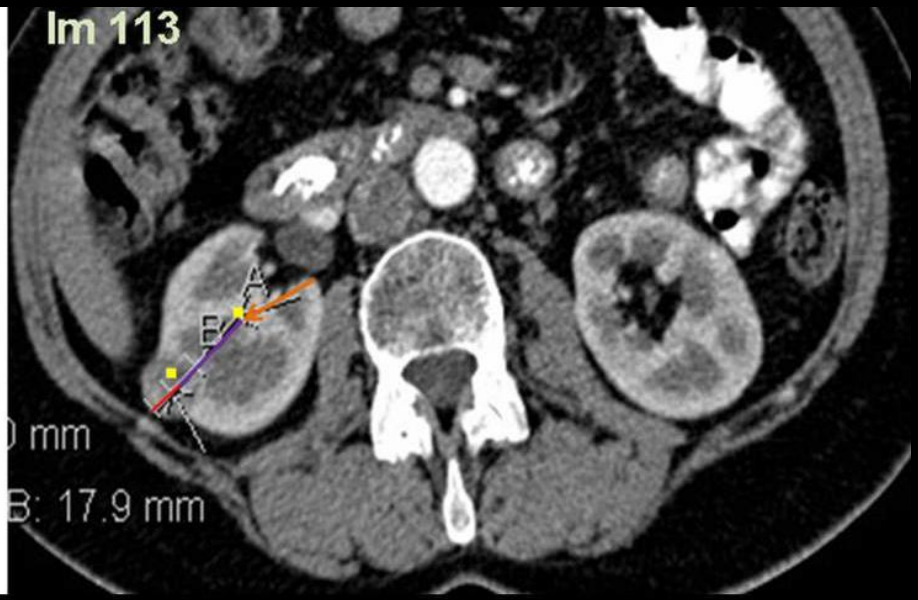
The image section showing the largest tumor diameter (d) is then identified (section113)
The number of sections required to traverse between the middle section and the section showing the maximum tumor diameter is recorded (4 sections) and divided by image slice thickness, in this case 2mm, to calculate distance (y) in cm



Scores pré-opératoires

C-Index





$$\sqrt{x^2+y^2}=c;\ d/2=r$$
$$c/r=C\text{-}Index$$

3 – Définition de la distance (x) entre le centre de la tumeur et le grand axe du rein et mesure du diamètre tumoral maximal (r)

Distance x (in cm) is measured between the hilar axial reference point and the tumor center (x). To perform this step the cursor is stabilized on the central axial reference point during scrolling. We measured tumor diameter parallel to the line drawn between the hilar reference point and the tumor center, and recorded it.Diameter is halved to determine the tumor radius (r).The ratio c/r allow calculation of the C -Index

Compte rendu normalisé anapath'

Guide ALD 30

Tumeur primitive du rein (C64) – Pièces opératoires
Description de la pièce opératoire (sous la responsabilité du préleveur)[16]
Type de prélèvement Néphrectomie élargie/néphrectomie partielle/tumorectomie/autre
Organe/région anatomique Rein
Côté Droit/gauche
Localisation de la/des tumeur(s) dans l'organe Pôle supérieur/pôle inférieur/centro-hilaire/pan-rénal/autre
Description histopathologique
Type histologique[17] Carcinome à cellules rénales claires/carcinome tubulo-papillaire de type 1/carcinome tubulo-papillaire de type 2/carcinome à cellules rénales chromophobes/carcinome des tubes collecteurs de Bellini/carcinome médullaire/autre
Grade histopronostique[17] Grade de Fuhrman
Extension tumorale Extension extra-rénale : oui/non Si oui, préciser si possible : graisse périrénale/graisse sinusale/fascia de Gérota/autre Voie excrétrice : saine/envahie Surrénale : présente ou absente/saine/envahie par contiguïté/envahie par métastase Limites chirurgicales : saines/envahies Sections veineuses au contact du thrombus : oui/non
Autres facteurs pronostiques et/ou prédictifs Emboles vasculaires : non/oui
Critères permettant de déterminer le pT/pN Critères relatifs à la tumeur : Taille de la tumeur maligne la plus volumineuse Etat de l'envahissement périrénal Critères relatifs aux ganglions : Ganglions régionaux : nombre de ganglions envahis (si prélevés)
pT/pN[18]

Compte rendu normalisé anapath'

L'anapath' a toujours le dernier mot !