

C. CHAULIEU, C. DELGOFFE,
J. ADOLPHE, S. MARCHAL,
D. RÉGENT, A. TRÉHEUX

Sarcome ostéogénique primitif du rein

Résumé : Sarcome ostéogénique primitif du rein

par C. CHAULIEU, C. DELGOFFE, J. ADOLPHE,
S. MARCHAL, D. RÉGENT et A. TRÉHEUX.

Les sarcomes du rein sont des tumeurs malignes conjonctives rares et ne représentent que 1 à 5 % des cancers du rein, selon les auteurs [18]. La survenue d'une ostéogénèse tumorale primitive au sein d'un sarcome du rein est une

éventualité exceptionnelle, dont le mécanisme n'est pas entièrement élucidé. La possibilité de suspecter le diagnostic de sarcome ostéogénique rénal, sur un cliché d'abdomen sans préparation, et les images observées en échotomographie constituent les deux points d'intérêt de cette observation.

Mots-clés : Sarcome du rein. Sarcome ostéogénique. Echotomographie. Abdomen sans préparation.

Summary : Primary osteogenic renal sarcomas

by C. CHAULIEU, C. DELGOFFE, J. ADOLPHE, S. MARCHAL, D. RÉGENT and A. TRÉHEUX.

Renal sarcomas are rare malignant connective tissue tumors and they only represent 1 to 5 % of renal cancers, according to various authors [18]. The appearance of a primary osteogenic tumor within a renal sarcoma is an

extremely rare occurrence, and the mechanism by which it develops is not completely understood. The two interesting points raised by the case described in this report were the possibility of suspecting the diagnosis of renal osteogenic sarcoma on a straight x-ray film, and the images observed on ultrasonography.

Key-words : Renal sarcoma. Osteogenic sarcoma. Ultrasonography. Straight abdominal x-ray.

Observation

M^{me} G..., âgée de 82 ans, est hospitalisée pour une altération importante et rapide de son état général : amaigrissement de 5 kg en quelques semaines, asthénie majeure. Elle se plaint également de vomissements et de douleurs lombaires gauches persistantes. Dans ses antécédents, on note une hypertension ancienne, une cholécystectomie avec anastomose cholédocoduodénale pratiquée un an auparavant pour lithiase.

L'examen clinique révèle l'existence d'une masse assez volumineuse de la fosse lombaire gauche, dure, douloureuse, donnant un contact lombaire, s'accompagnant d'une discrète défense abdominale.

La biologie met en évidence une accélération de la vitesse de sédimentation à 60/90, une insuffisance rénale modérée (créatinémie à 22 mg/l) et une infection urinaire à *Escherichia coli*.

L'abdomen sans préparation montre une augmentation de la taille du rein gauche qui est le siège d'une calcification en masse, hétérogène, comprenant des travées rayonnantes semblables aux travées osseuses (fig. 1). Le rein gauche est muet à l'U.I.V. Le rein droit présente un retard de sécrétion sans altération morphologique.

L'échographie de la fosse lombaire gauche montre un « signe de la coque » caractéristique par réflexion totale du faisceau ultrasonore sur les calcifications (fig. 2, 3).

Aucune structure rénale gauche n'est mise en évidence. Le rein droit et l'étage sus-mésocolique sont sans particularité.

Un A.S.P. pratiqué un an auparavant, lors de la cholécystectomie montrait, déjà la présence d'une calcification du rein gauche, de taille légèrement inférieure.

Le diagnostic évoqué devant cette masse rénale douloureuse d'évolution lente, présentant une calcification d'aspect très particulier, rappelant la structure osseuse, chez une femme âgée dont l'état général est très altéré, est celui de sarcome ostéogénique du rein.

La lombotomie exploratrice révèle une tumeur volumineuse, calcifiée, extrêmement dure, engainant complètement le rein dont il ne subsiste qu'un fragment de parenchyme antérieur; la tumeur fait corps avec le psoas et l'aorte et il existe des adénopathies hilaires.

Etant donné l'âge de la patiente et le caractère périlleux de l'excrèse, seule une biopsie est pratiquée.

L'examen anatomo-pathologique du prélèvement met en évidence une prolifération cellulaire constituée surtout d'éléments fusiformes inégaux dont certains présentent des atypies franches. L'activité mitotique est relativement modérée. Au sein de cette prolifération tumorale sarcomateuse existent des plages de tissu osseux très différencié de type mature (fig. 4).

Ces données confirment le diagnostic de sarcome ostéogénique primitif du rein.

Commentaires

Le sarcome ostéogénique primitif du rein est une tumeur remarquable par différents aspects :

On dénombre dans la littérature une centaine de cas d'ostéosarcomes extra-squelettiques dont la majorité est localisée aux tissus mous para-articulaires des membres,

Reçu le 21 avril 1980, accepté le 19 mai 1980.

Travail du Service central de Radiologie (P^r A. TRÉHEUX), C.H.R. Nancy Brabois, Route de Neufchâteau, F 54500 Vandœuvre.

Tirés à part : D^r C. Chaulieu, à l'adresse ci-dessus.



FIG. 1. — *Abdomen sans préparation. Volumineuse calcification en masse rénale gauche avec des travées rayonnantes réalisant l'image en « éruption solaire ».*



FIG. 3. — *Coupe ultrasonore par voie postérieure : signe de la coque.*

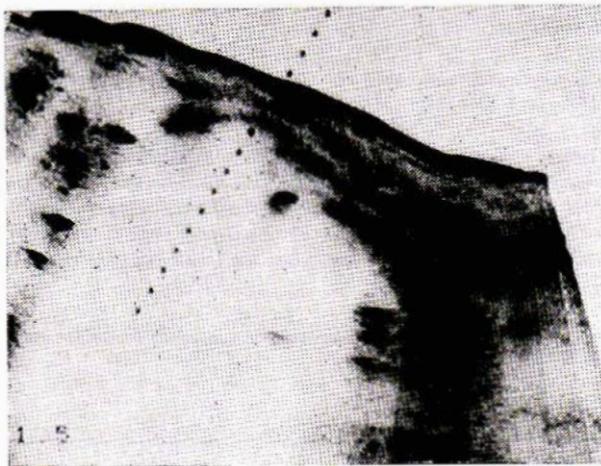


FIG. 2. — *Coupe ultrasonore de la fosse lombaire gauche par voie postérieure; présence d'un signe de la coque : réflexion du faisceau sur la calcification et cône d'ombre acoustique postérieur.*

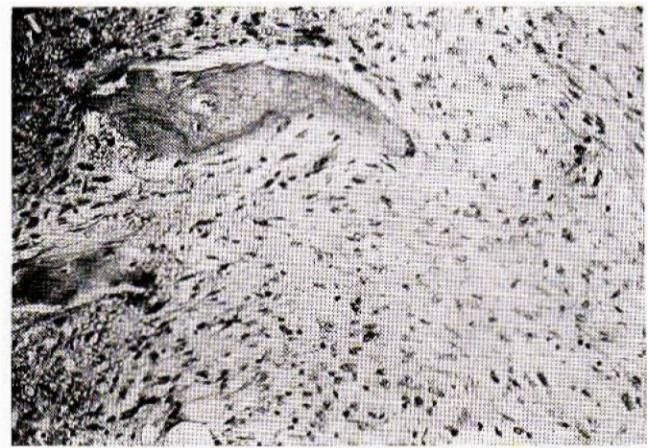


FIG. 4. — *Nombreuses plages de tissu osseux mature au sein d'une prolifération cellulaire fusiforme de type sarcomateux.*

à la partie supérieure de la jambe le plus souvent, sans connexion avec l'os [1, 7, 8, 22]. Le siège rétropéritonéal ou viscéral est beaucoup moins fréquent. Parmi les localisations viscérales, le rein est en quatrième position en fréquence après le sein surtout, puis la vessie et la thyroïde [5]. Quelques cas sporadiques ont été rapportés au niveau de l'utérus, de la prostate, du foie, du médiastin, de la vésicule biliaire.

La distinction entre une tumeur d'origine rénale et un sarcome rétropéritonéal ayant envahi le rein est souvent difficile en raison de la grande taille habituelle de la masse : dans les deux cas les données cliniques et radiologiques sont similaires [13]. Le sarcome ostéogénique du rein est donc une tumeur exceptionnelle. Depuis la première observation autopsique de HAINING en 1936 [11], 9 cas seulement sont retrouvés dans la littérature [3, 6, 10, 11, 12, 13, 15, 16, 20].

La symptomatologie clinique survient généralement à un âge avancé, après la sixième décennie; elle est commune avec celle des sarcomes habituels du rein, associant une baisse importante de l'état général, des douleurs lombaires, tenaces, une masse rénale souvent volumineuse, des hématuries inconstantes.

Les signes radiologiques sont évocateurs permettant de suspecter le diagnostic :

— Sur l'A.S.P. existe une calcification du rein, d'aspect particulier car formée de travées osseuses analogues à celles des ostéosarcomes, réalisant l'image en « éruption solaire » décrite par CHAMBERS [6].

— Le rein est habituellement muet à l'U.I.V., complètement envahi, ou refoulé par la masse calcifiée.

— L'angiographie, dans les rares cas où elle a été pratiquée montre une néovascularisation relativement modeste, inférieure à celle des épithéliomas habituels et une extension extra-capsulaire importante. La V.C.I. est fréquemment envahie [16].

Plusieurs hypothèses pathogéniques ont été envisagées faisant intervenir une myosite ossifiante préexistante à la tumeur, ou le rôle d'une irradiation. Plusieurs cas de sarcome ostéogénique des tissus mous ont, en effet, été rattachés à de telles étiologies [2, 4, 14] mais aucun n'était de siège rénal. Bien que le problème ne soit pas encore complètement résolu, il semble que l'ostéogénèse soit le fait d'une métaplasie des cellules mésenchymateuses du rein, peut-être dans les suites d'un fibrosarcome atteignant primitivement le rein [16].

Du point de vue histologique, cette tumeur associe souvent divers types de tissus, en proportion variable : plages fibrosarcomateuses, myxosarcomateuses, chondrosarcomateuses [10]; une différenciation prédominante rend parfois difficile l'interprétation des lames, surtout en cas de biopsie de petite taille; mais il existe toujours des plages ostéogéniques importantes comportant des cellules osseuses et des lamelles de substance ostéoïde, parfois même des zones d'ostéoclasie [5].

Sur le plan nosologique cette tumeur doit être différenciée des métastases rénales d'un ostéosarcome : celles-ci sont rares par rapport aux localisations métastatiques pulmonaires et osseuses et sont surtout des découvertes autopsiques. Elles peuvent se présenter sous la forme d'une masse unique volumineuse [17, 19, 21] dont l'aspect est tout à fait similaire au sarcome ostéogénique primitif, ou sous la forme de nodules calcifiés multiples [9].

La chirurgie n'est possible que dans la moitié des cas du fait de l'extension extra-rénale et, le plus souvent, à la néphrectomie sont associées des exérèses viscérales de voisinage plus ou moins étendues.

Le pronostic est très sombre; la survie n'excède pas 18 mois et le décès survient habituellement dans les 6 mois qui suivent le diagnostic, par extension locale ou récidive et diffusion métastatique au poumon, au foie, au méésentère, aux ganglions [6, 10, 12, 20].

Les métastases ont une structure histologique identique au sarcome ostéogénique et sont donc le plus souvent calcifiées.

Conclusion

Le sarcome ostéogénique du rein est une tumeur assez rare puisque 9 cas seulement ont été retrouvés dans la littérature. Son diagnostic est facile devant des images d'ossification anarchique du parenchyme rénal. L'aspect échographique est également un élément d'orientation utile; la présence d'un « signe de la coque » intéressant toute l'étendue de la loge rénale permet de diagnostiquer la surcharge calcique du rein.

Bibliographie

1. ALLAN (C. J.), SOULE (E. H.) : Osteogenic sarcoma of the soft tissues. Clinico-pathologic study of 26 cases and review of the literature. *Cancer*, 1971, 27, 1121-1133.
2. AUERBACH (O.), FRIEDMANN (M.), WEISS (L.), AMORY (H. I.) : Extraskelétal osteogenic sarcoma arising in irradiated tissue. *Cancer*, 1951, 4, 1095-1106.
3. AXELROD (R.), NAIDECH (H. J.), MYERS (J.), STEINBERG (A.) : Primary osteosarcoma of the kidney. *Cancer*, 1978, 41, 724-727.
4. BOYER (C. W.), NAVIN (J. J.) : Extraskelétal osteogenic sarcoma : a late complication of radiation therapy. *Cancer*, 1965, 18, 628-633.
5. CABANNE (F.) : Les sarcomes ostéogéniques des parties molles et des viscères. *Arch. Anat. Pathol.*, 1960, 8, 131-148.
6. CHAMBERS (A.), CARSON (R.) : Primary osteogenic sarcoma of the kidney. *Br. J. Radiol.*, 1975, 48, 316-317.
7. DAS GUPTA (T. K.), HOIDU (S. L.), FOOTIE (F. W.) : Extrascosseous osteogenic sarcoma. *Ann. Surg.*, 1968, 168, 1011-1022.
8. FINE (G.), STOUT (A. P.) : Osteogenic sarcoma of the extra-skelétal soft tissues. *Cancer*, 1956, 9, 1027-1043.
9. GOLDSTEIN (C.), AMBOS (M. A.), BOSNIAK (M. A.) : Multiple ossified metastases of the kidney from osteogenic sarcoma. *Am. J. Roentgenol.*, 1977, 128, 148-149.
10. GUILLEMIN (P.), L'HERMITE (J.), KESSLER (M.), ANDRÉ (J. L.), FLOQUET (J.) : Sarcome ostéogénique chondroblastique du rein. *Ann. Méd. Nancy*, 1972, 11, 1751-1756.
11. HANNING (R. B.), POOLE (F. E.) : Osteoblastoma of the kidney, histologically identical with osteogenic carcinoma. *Arch. Pathol.*, 1936, 21, 44-45.
12. HAMER (H. G.), WISHARD (W. N.) : Osteogenic sarcoma involving the right kidney. *J. Urol.*, 1948, 60, 10-17.
13. HUDSON (H. C.) : Osteogenic sarcoma involving the left kidney. *J. Urol.*, 1956, 75, 21-24.
14. JARVI (O. H.), KVIST (T. A.), VAINIO (P. V.) : Extraskelétal retro-peritoneal osteosarcoma probably arising from myositis ossificans. *Acta Pathol. Microbiol. Scand.*, 1968, 74, 11-25.
15. JOHNSON (L. A.), ANCONA (V. C.), JOHNSON (T.), PINRPA (N. B.) : Primary osteogenic sarcoma of the kidney. *J. Urol.*, 1970, 104, 528-531.
16. LANSON (Y.), REIGNOUX (J.), JOBARD (P.), VANDOOREN (M.), ROULEAU (P.), SORRET (J. Y.) : Sarcome ostéogénique du rein. A propos d'un cas. Revue de littérature. *J. Urol. Néphrol.*, 1978, 84, 827-834.
17. MARSHALL (D. F.), DRAKE (E. H.) : Transthoracic nephrectomy for metastatic osteogenic sarcoma of the kidney. *J. Maine Med. Assoc.*, 1950, 41, 320-323.
18. MASSOT-PELLET (C.) : Les sarcomes du rein. *Thèse Méd. Lyon*, 1975, 364.
19. NELSON (J. A.), CLARK (R.), PALUBINSKAS (A. J.) : Osteogenic sarcoma with calcified renal metastasis. *Br. J. Radiol.*, 1971, 44, 802-804.
20. SOTO (P. J.), RADER (E. S.), MARTIN (J. M.), GREGOWICZ (A.) : Osteogenic sarcoma of the kidney : report of a case. *J. Urol.*, 1965, 94, 532-535.
21. WEBER (F. P.) : Osteochondrosarcoma enclosing the left kidney and suprarenal gland in a girl aged 15 years. *Br. J. Child. Dis.*, 1931, 28, 135-138.
22. WURLITZER (F.), AYALA (A.), ROMSDAHL (M.) : Extrascosseous osteogenic sarcoma. *Arch. Surg.*, 1972, 105, 691-695.