



Carcinome médullaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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 : thrombus veineux ++, lymphatique et métastatique)



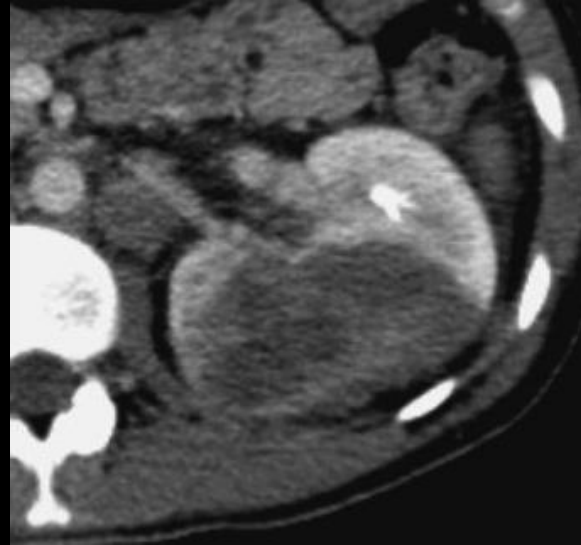
Carcinome médullaire du rein

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



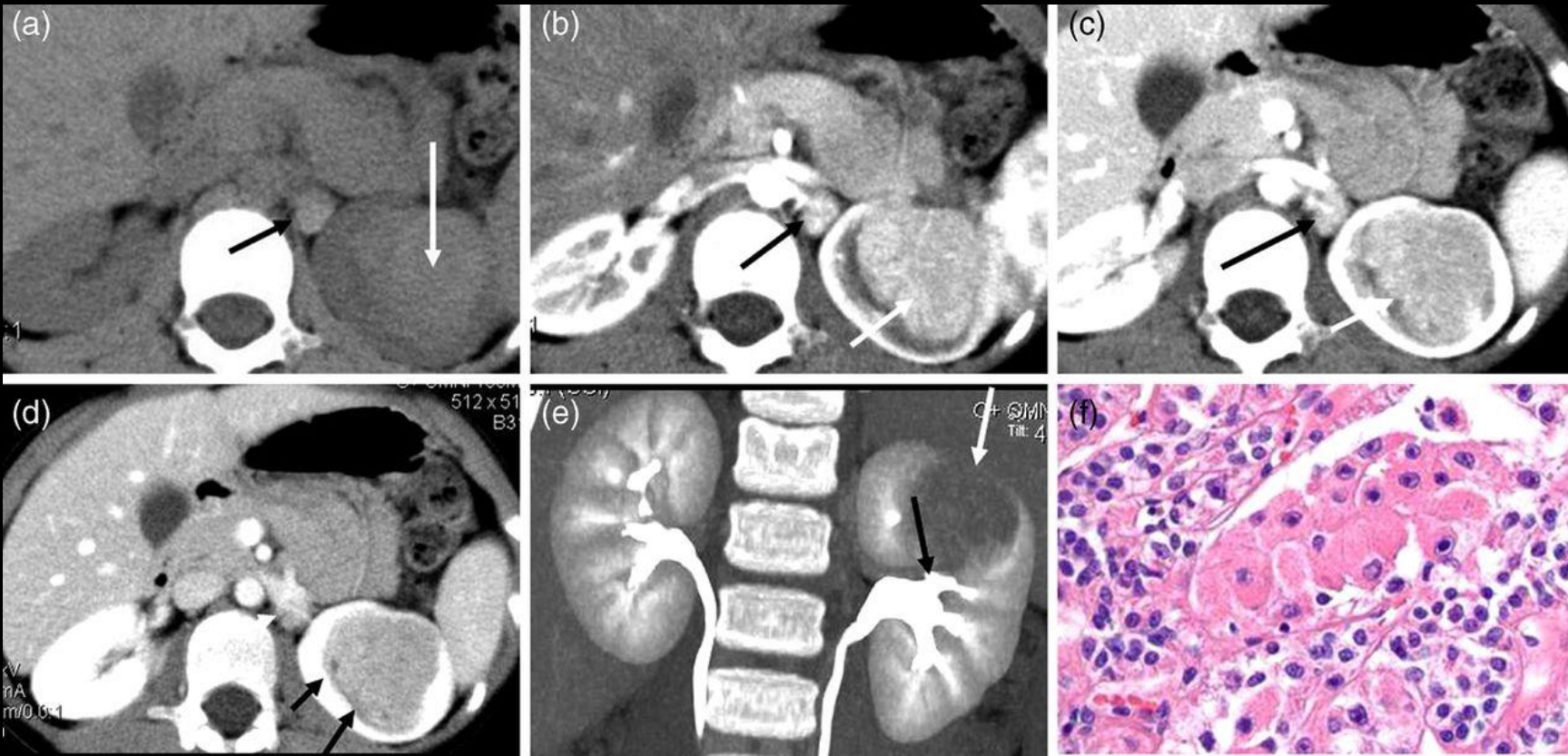


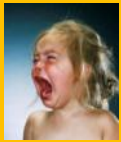
Carcinome médullaire du rein

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs à cellules rénales



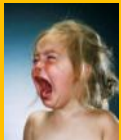


Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs à cellules rénales

- 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'enfant rapportée comme facteur favorisant (10-15%)**

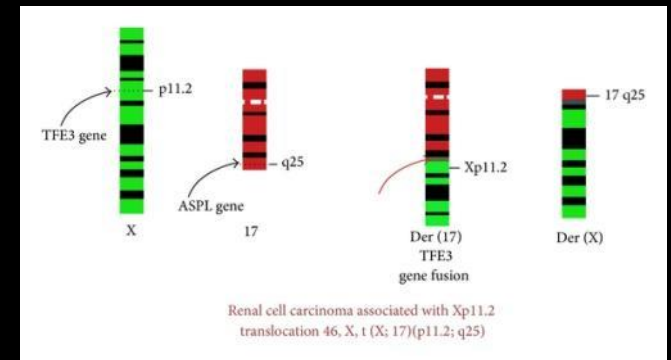
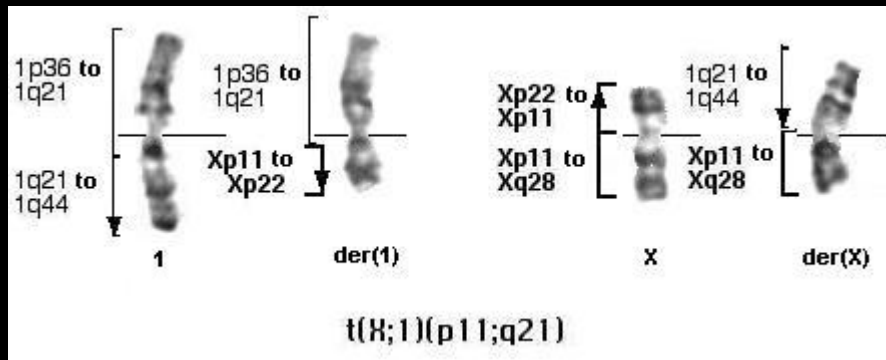


Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

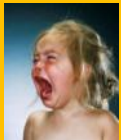
Tumeurs à cellules rénales

- 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



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.]

| Fusion partner | Chromosomal translocation | Gene fusion product | Frequency ³⁴ |
|-------------------------------|---------------------------|----------------------|-------------------------|
| <i>PRCC</i> ¹⁶ | t(X;1)(p11.2;q21) | <i>PRCC-TFE3</i> | 78% |
| <i>PSF</i> ¹⁶ | t(X;1)(p11.2;p34) | <i>PSF-TFE3</i> | 20% |
| <i>ASPL</i> ^{16,28} | t(X;17)(p11.2;q25) | <i>ASPL-TFE3</i> | Rare |
| <i>NonO</i> ¹⁶ | inv(X)(p11.2;q12) | <i>NonO-TFE3</i> | Rare |
| <i>CLTC</i> ^{16, 29} | t(X;17)(p11.2;q23) | <i>CLTC-TFE3</i> | Rare |
| Unknown ³⁰ | t(X;10)(p11.2;q23) | Unknown- <i>TFE3</i> | Rare |
| Unknown ¹⁶ | t(X;3)(p11.2;q23) | Unknown- <i>TFE3</i> | Rare |
| Unknown ²⁶ | t(X;19)(p11.2;q13.1) | Unknown- <i>TFE3</i> | Rare |



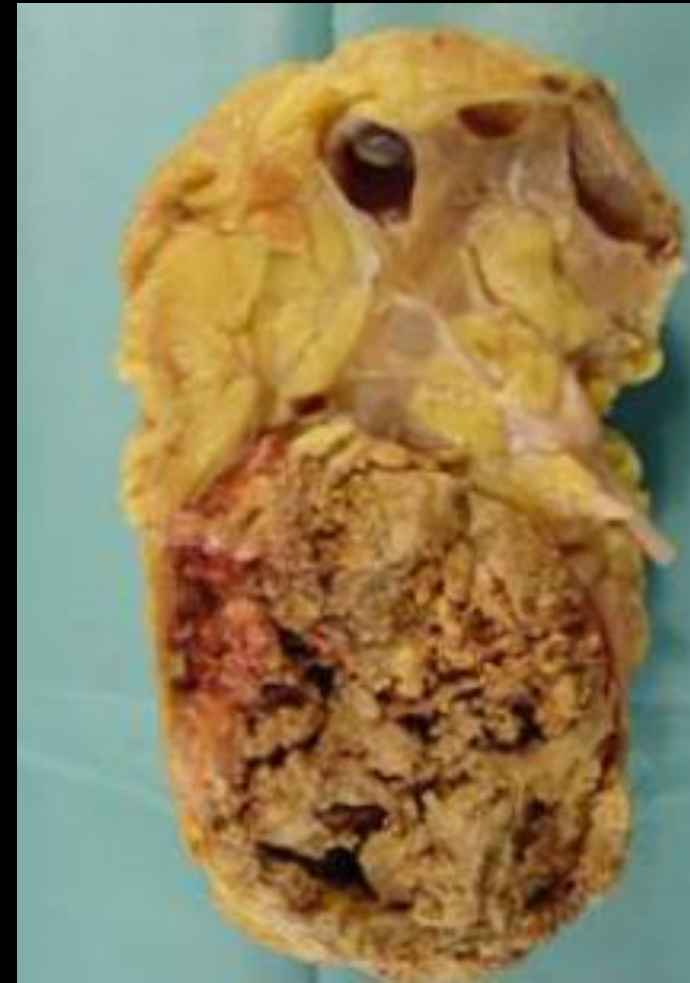
Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

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



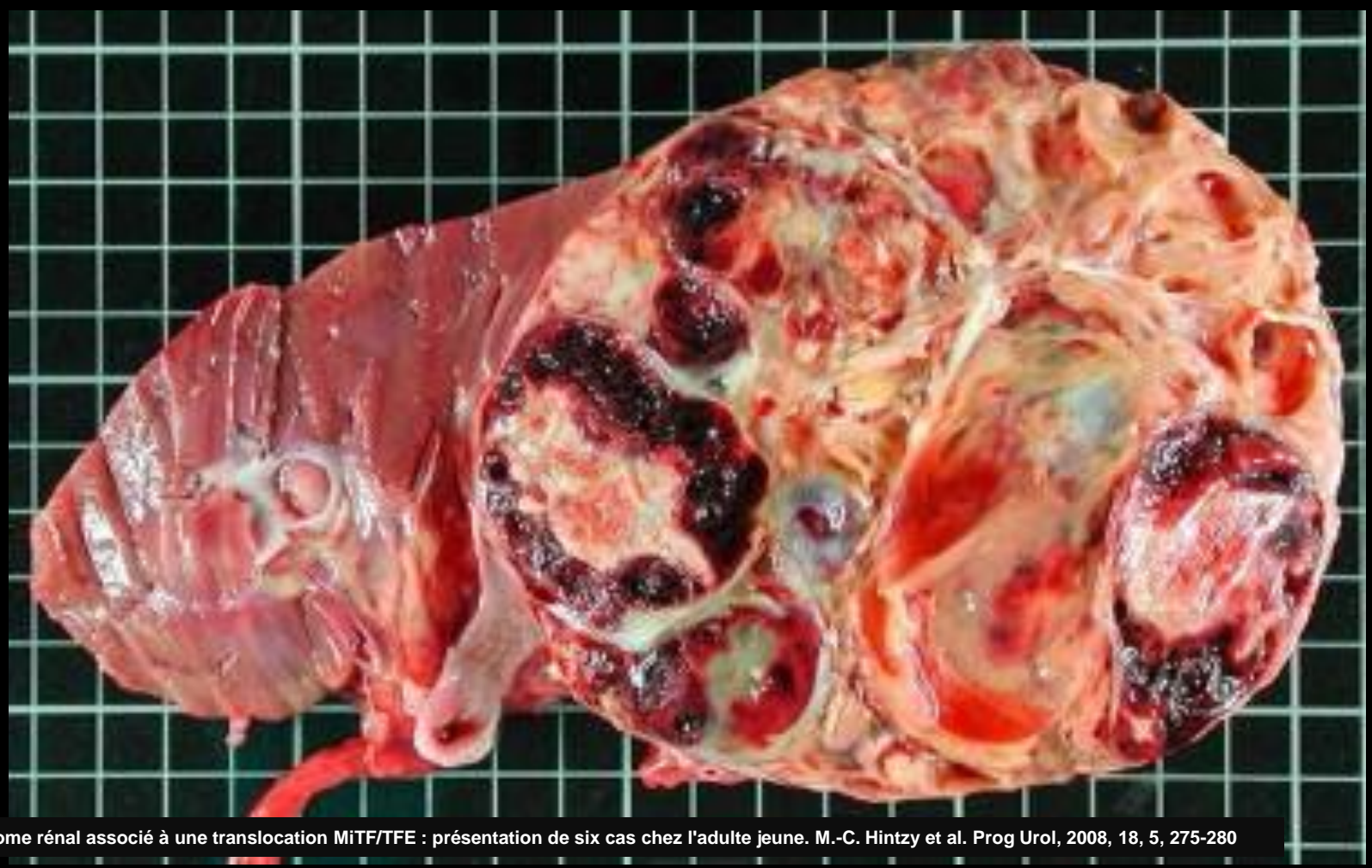


Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

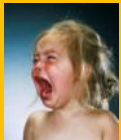
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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



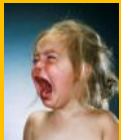
Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

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

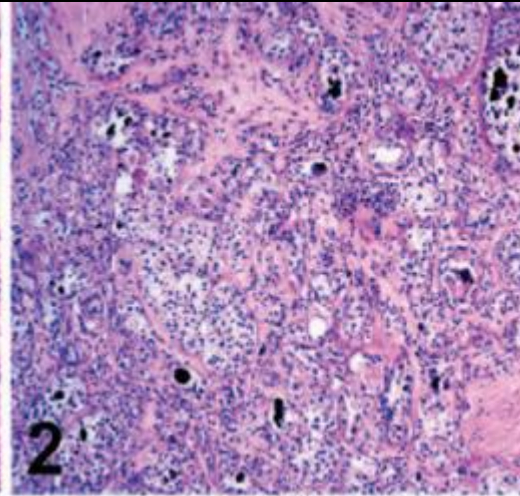
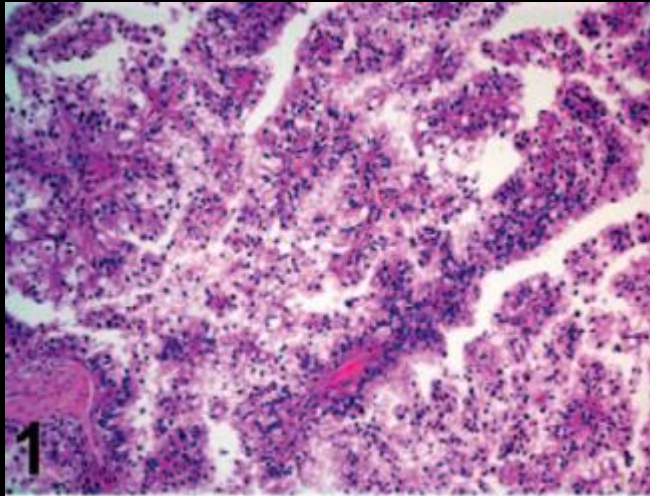


Figure 1. Papillary pattern with admixed, voluminous, clear and eosinophilic cells (hematoxylin-eosin, original magnification $\times 100$).

Figure 2. Occasional hyaline nodules and numerous psammoma bodies (hematoxylin-eosin, original magnification $\times 100$).

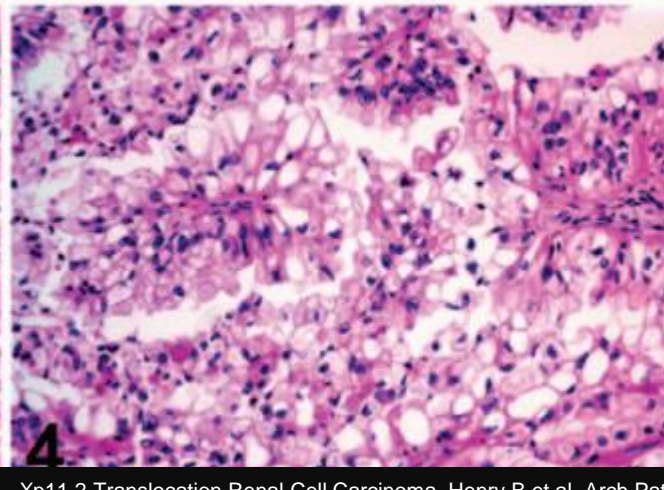
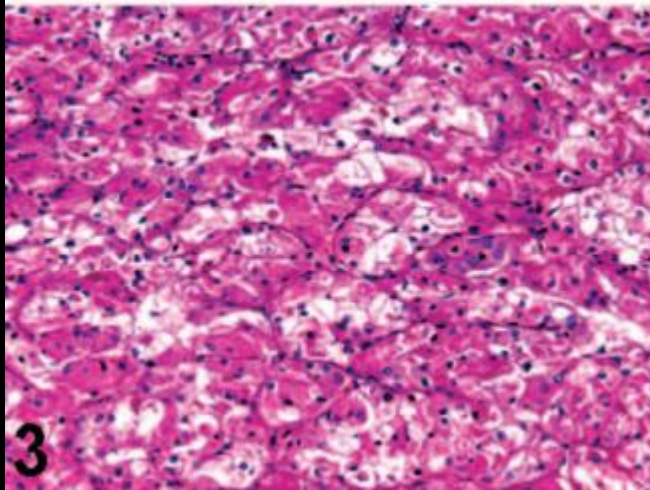


Figure 3. Nested/alveolar pattern with voluminous, eosinophilic/oncocytic cells (hematoxylin-eosin, original magnification $\times 400$).

Figure 4. Papillary pattern with voluminous, clear cells (hematoxylin-eosin, original magnification $\times 400$).



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

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs à cellules rénales

- 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

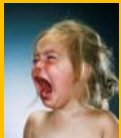
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs à cellules rénales



Patiente de 16ans

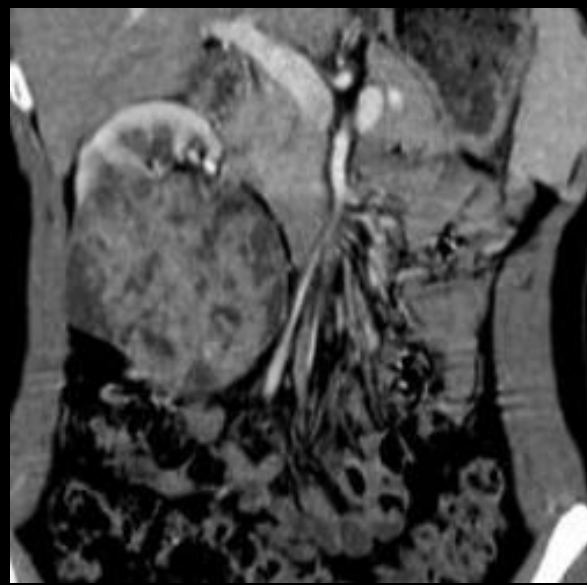


Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

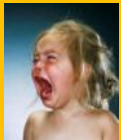
Cas n°2

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

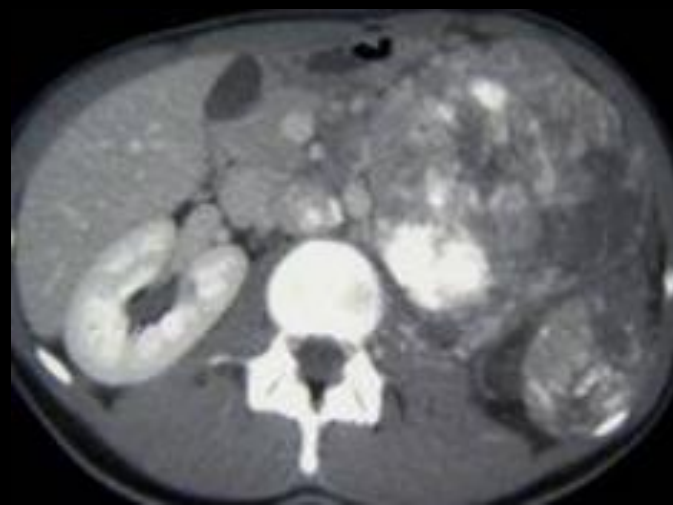
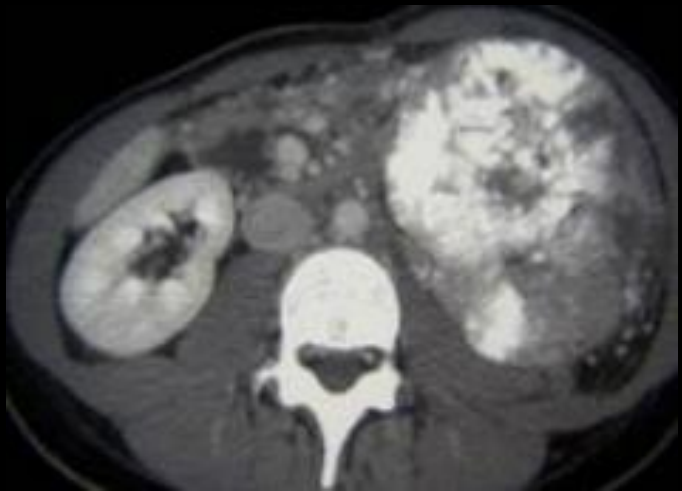
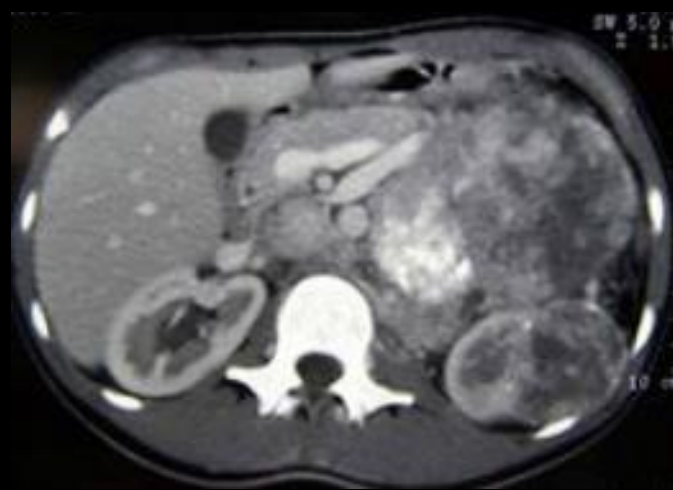
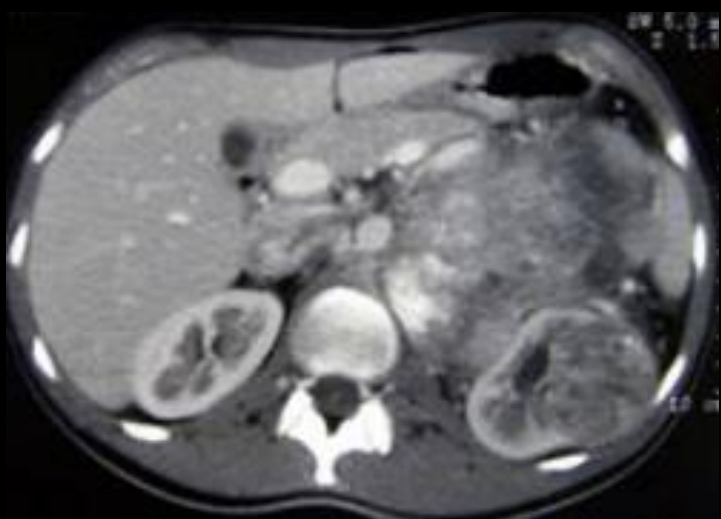


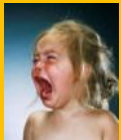
Carcinome rénal lié à la translocation Xp11,2 avec expression de TFE3

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs à cellules rénales





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

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4b

Tumeurs à cellules rénales



Volumineuse masse multilobée de 15cm très calcifiée



Carcinome tubuleux
mucineux et fusiforme
(loopome)

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs à cellules rénales

- 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

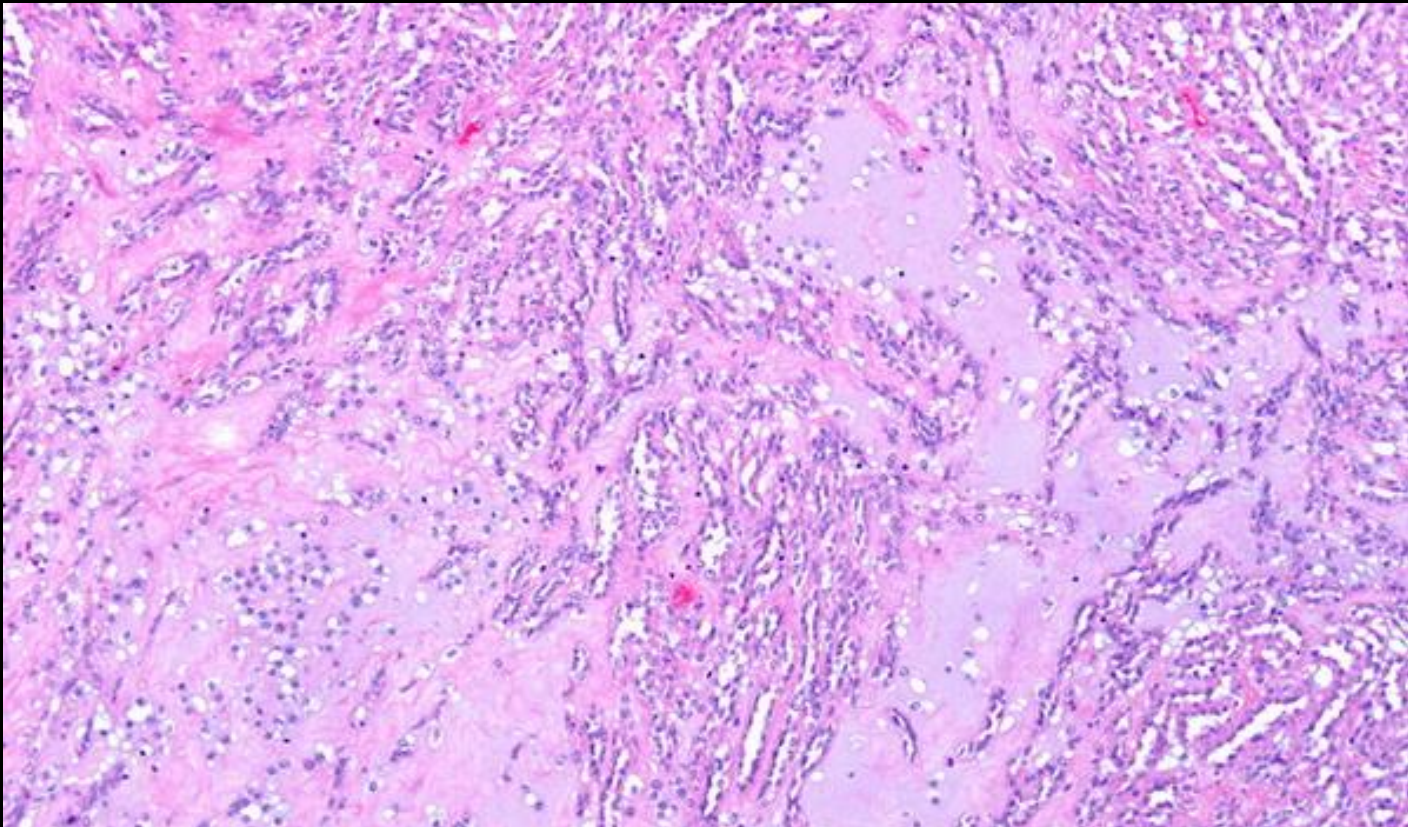


**Carcinome tubuleux
mucineux et fusiforme
(loopome)**

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



Organisation tubulaire séparée par un stroma myxoïde abondant

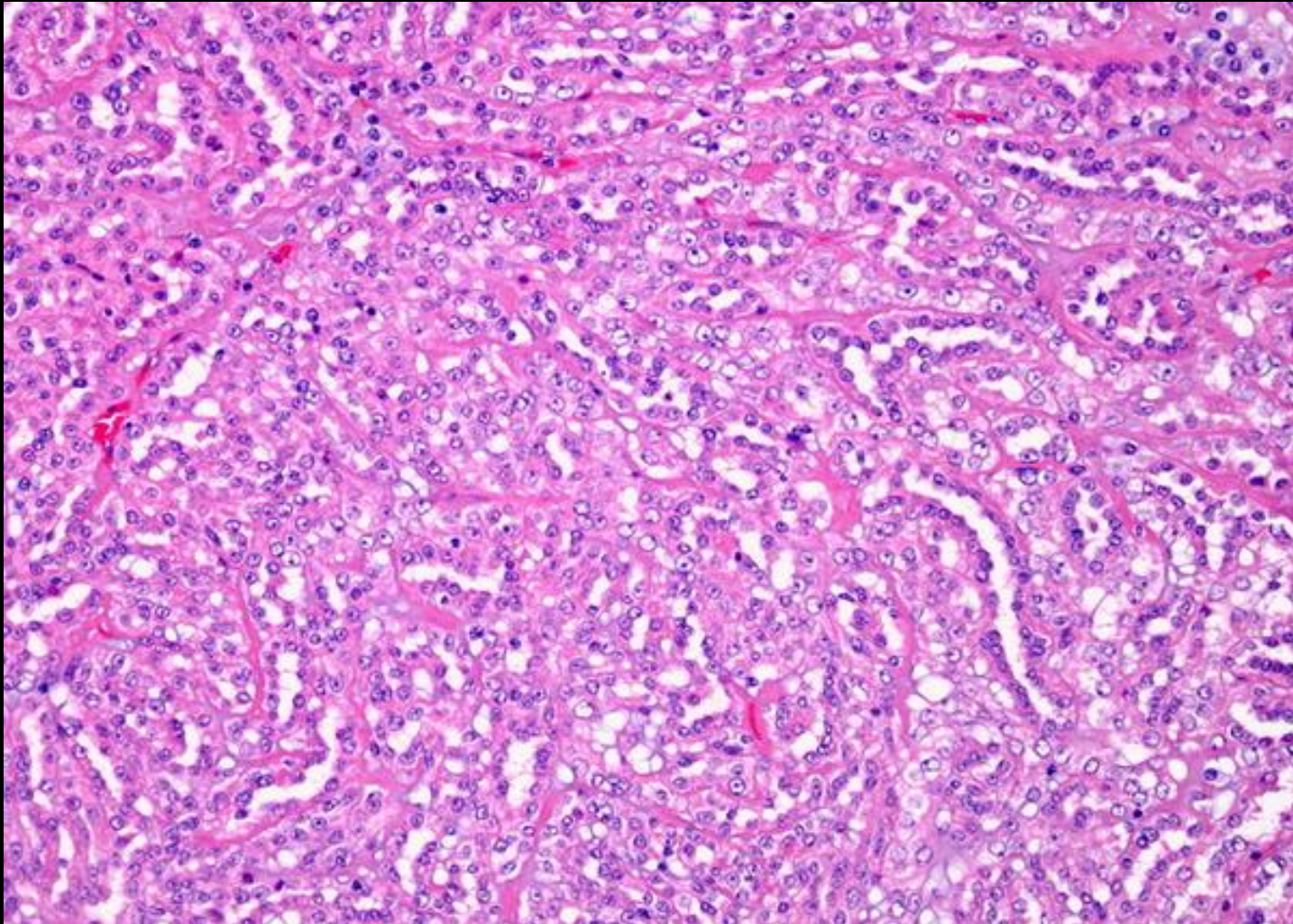


**Carcinome tubuleux
mucineux et fusiforme
(loopome)**

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



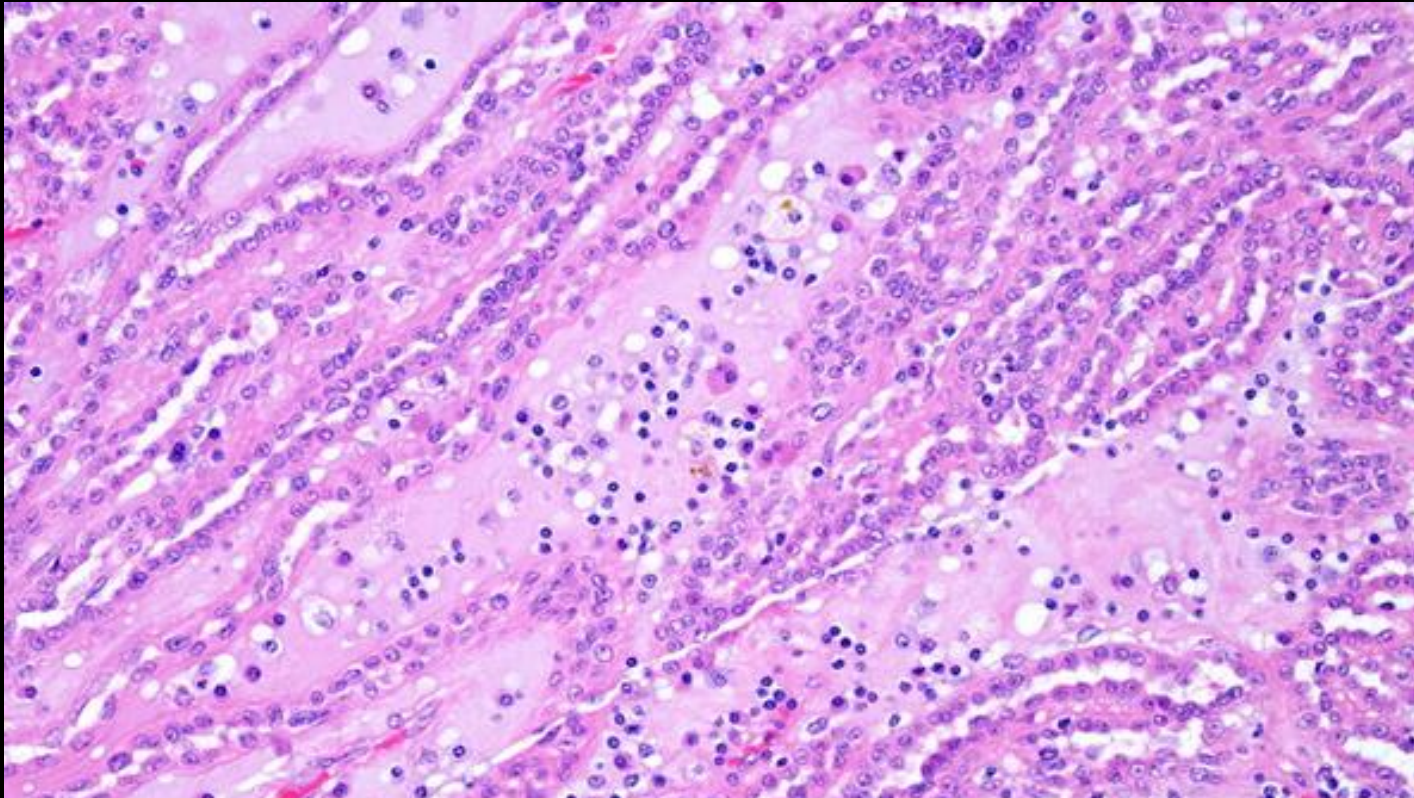


**Carcinome tubuleux
mucineux et fusiforme
(loopome)**

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules rénales



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



Carcinome tubuleux
mucineux et fusiforme
(loopome)

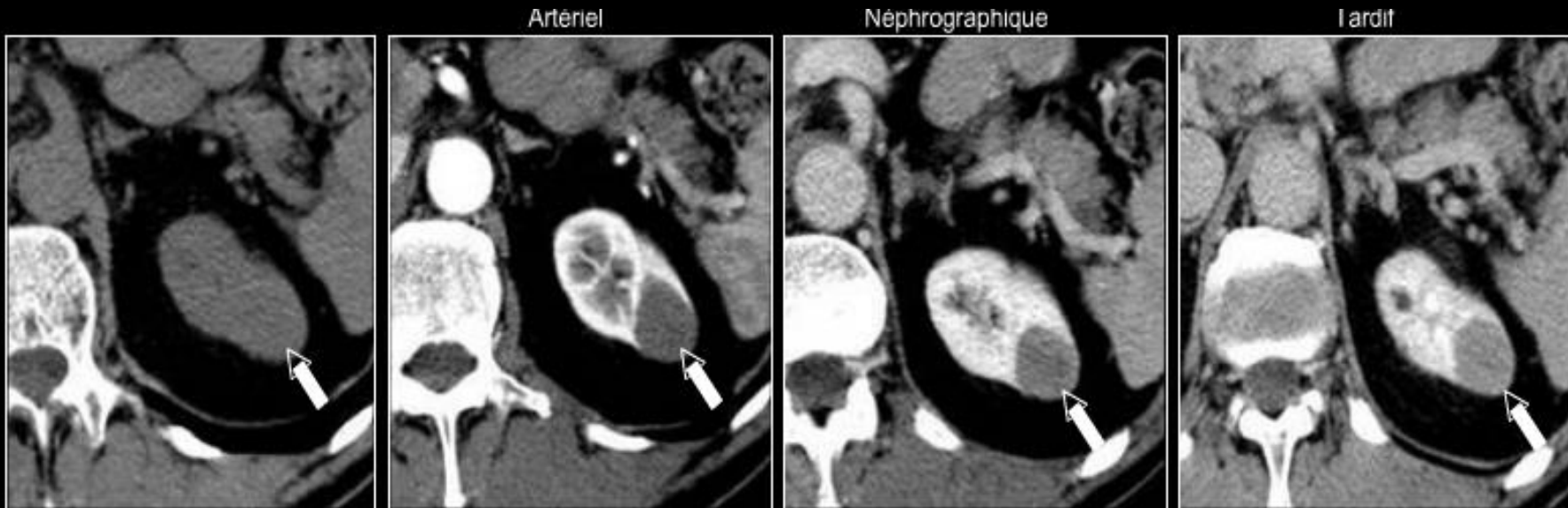
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

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

- Lésion homogène, hypovasculaire

Tumeurs à cellules rénales



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

- Lésion en discret hyperT2, isoT1, rehaussement homogène progressif

Tumeurs à cellules rénales



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

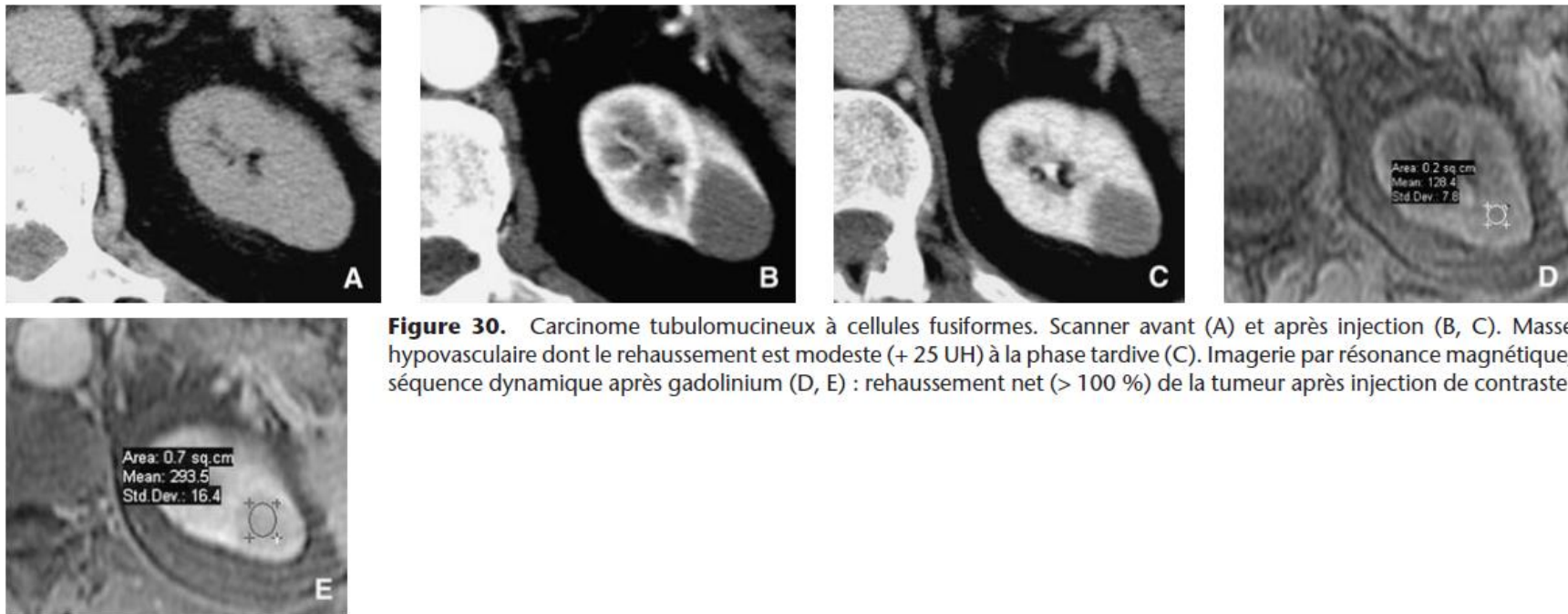


Figure 30. Carcinome tubulomucineux à cellules fusiformes. Scanner avant (A) et après injection (B, C). Masse hypovasculaire dont le rehaussement est modeste (+ 25 UH) à la phase tardive (C). Imagerie par résonance magnétique, séquence dynamique après gadolinium (D, E) : rehaussement net (> 100 %) de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

Classification OMS 2004

Tumeurs à cellules rénales

Carcinome à cellules claires
Carcinome kystique multiloculaire à cellules rénales
Adénome papillaire
Carcinome papillaire du rein
Carcinome chromophile 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 rhabdoïde
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante des enfants
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioïde
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

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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**

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%3A%3Amaltot%3E2.0.co%3B2/production/images/large/i1543-2165-123-4-2-f03.jpeg>

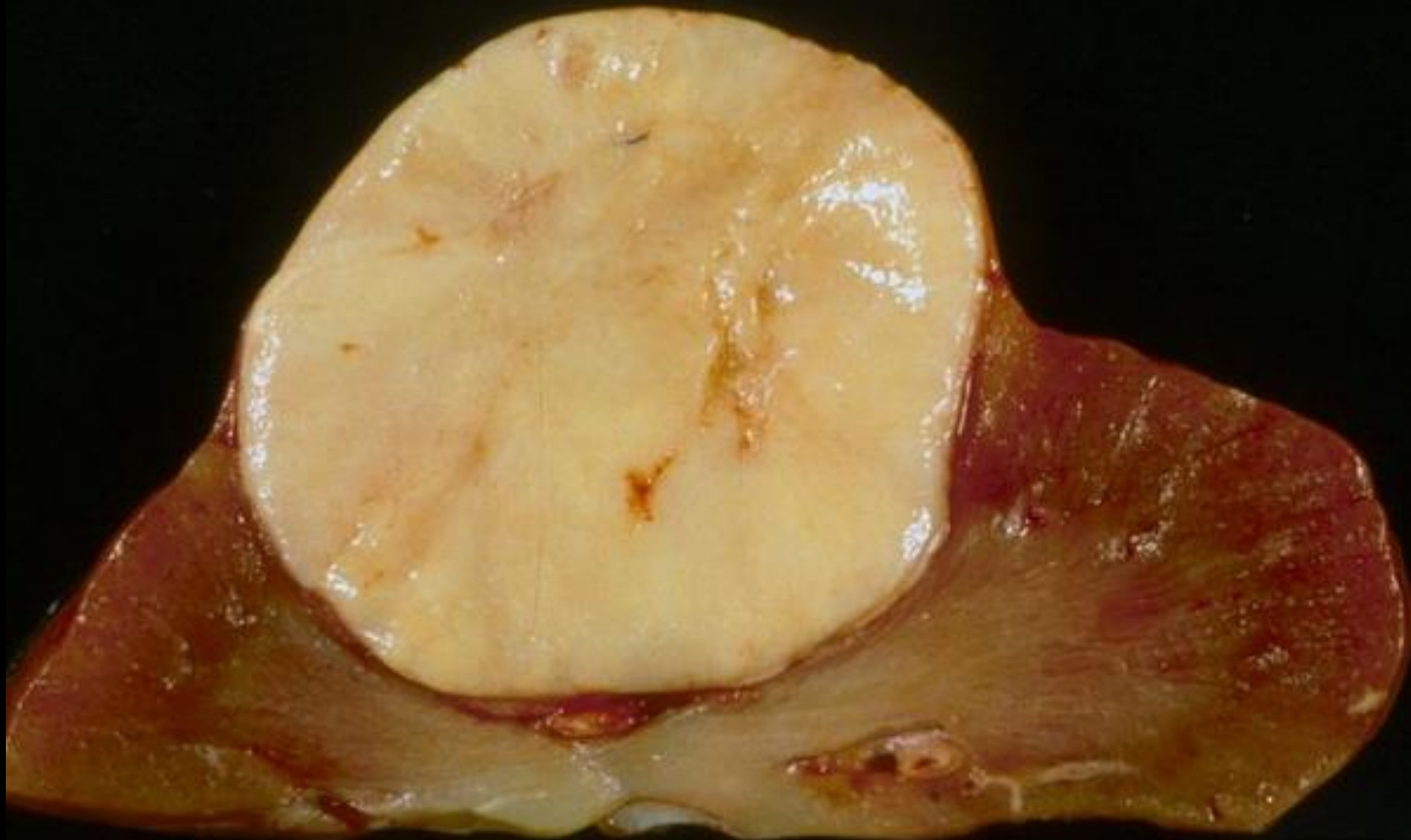


Adénome
métanéphrique =
Néphrome néphrogène

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs métanéphriques



Adénome
métanéphrique =
Néphrome néphrogène

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs métanéphriques

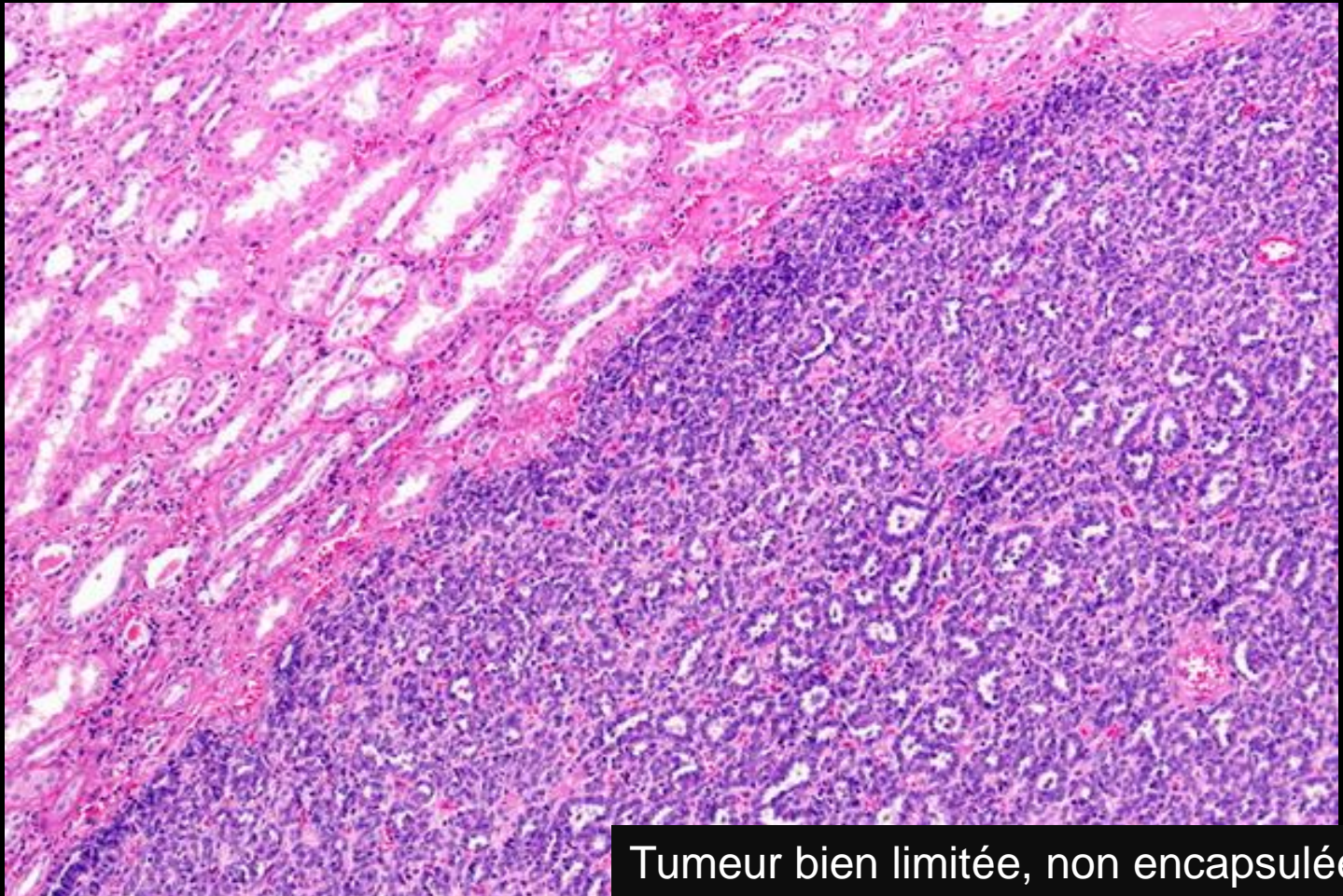
- Prolifération tumorale dense d'architecture tubuleuse, acineuse, papillomateuse, parfois calcifiée en leur centre (calcosphérites)
- Cellules monotones, de petite taille, régulières, à rapport nucléo-cytoplasmique élevé, sans activité mitotique, au cytoplasme réduit à peine visible PAS -, au noyau ovoïde régulier, à la chromatine finement répartie à peine nucléolée
- On peut distinguer
 - une **forme compacte**, pseudoblastématique, avec des tubes de très petite taille, à peine visibles au sein d'une nappe de cellules monomorphes,
 - une **forme gloméruloïde** où prédominent les agencements pseudoglomérulaires,
 - une **forme microkystique** comportant des tubes tumoraux dilatés ou allongés et arborisés en grand nombre.
- **Absence de blastème 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



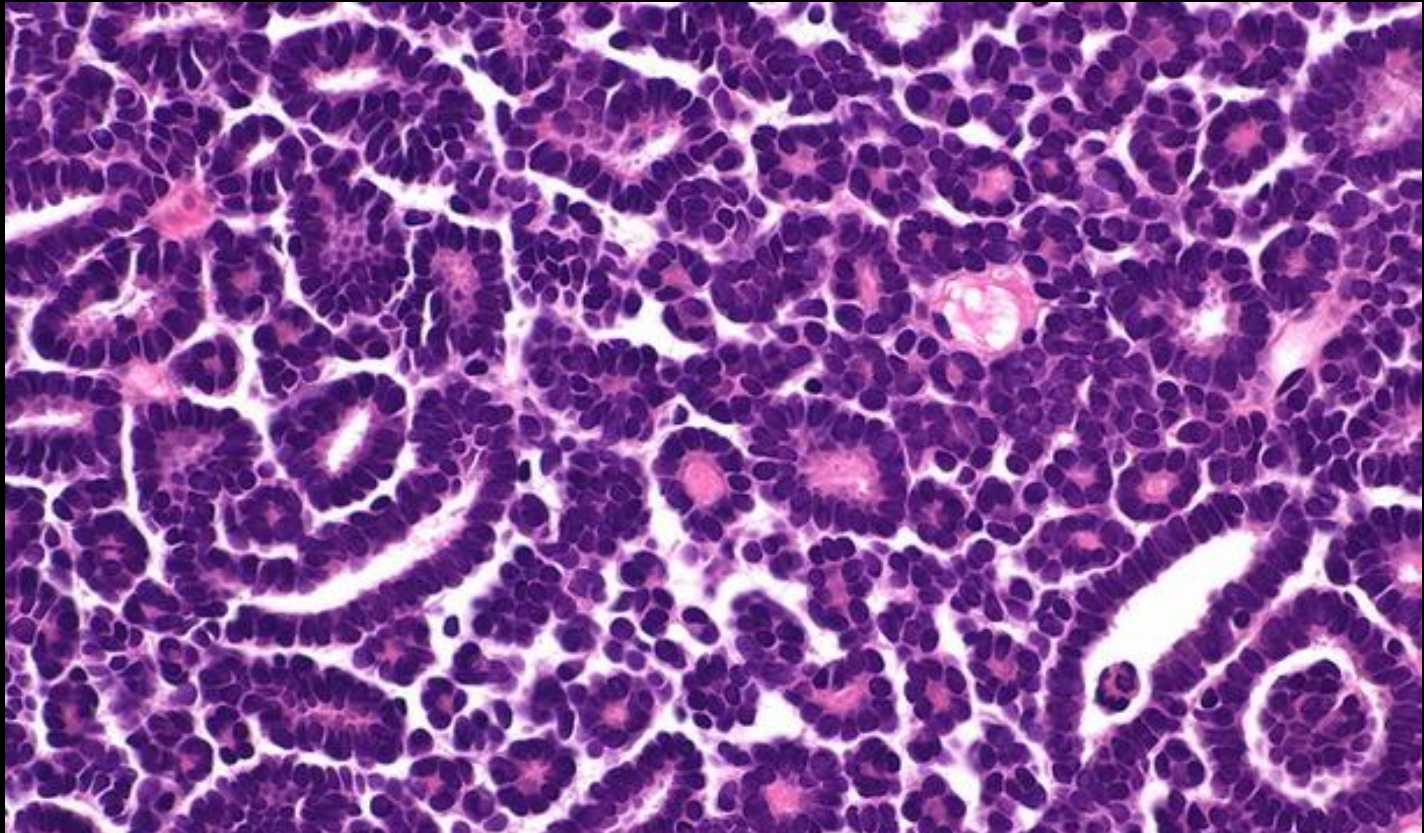
Tumeur bien limitée, non encapsulée

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**

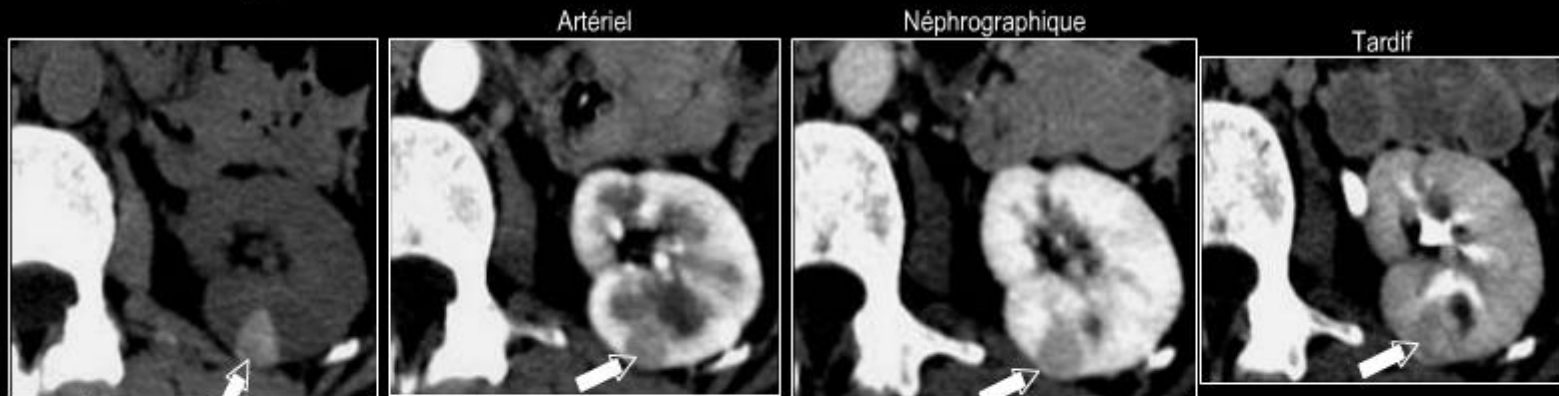
Adénome
métanéphrique =
Néphrome néphrogène

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).

Adénome
métanéphrique =
Néphrome néphrogène

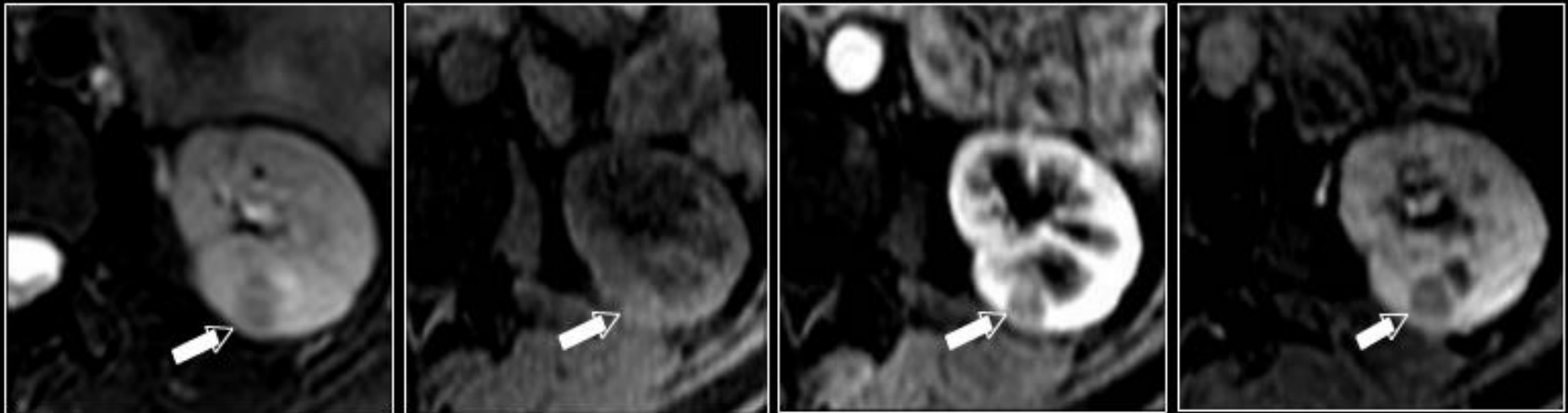
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

IRM

- IsoT1, hypoT2, hypovasculaire

T2

T1 sans et après injection dynamique de gadolinium



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 métanéphriques

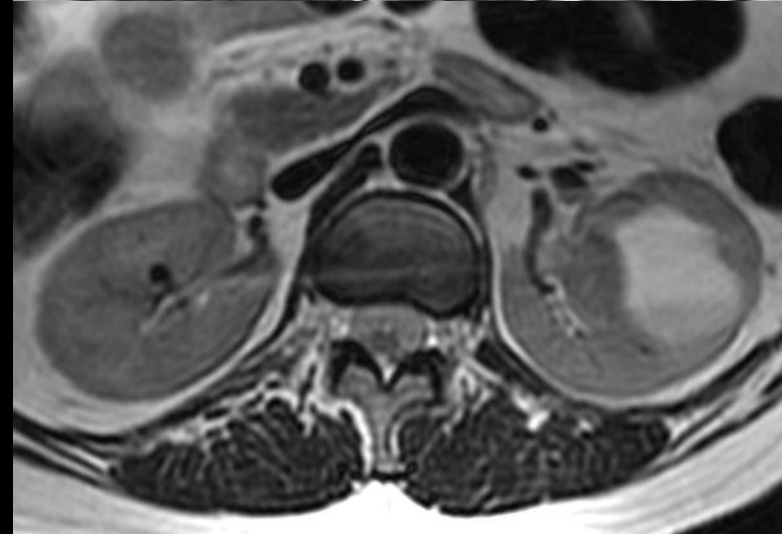
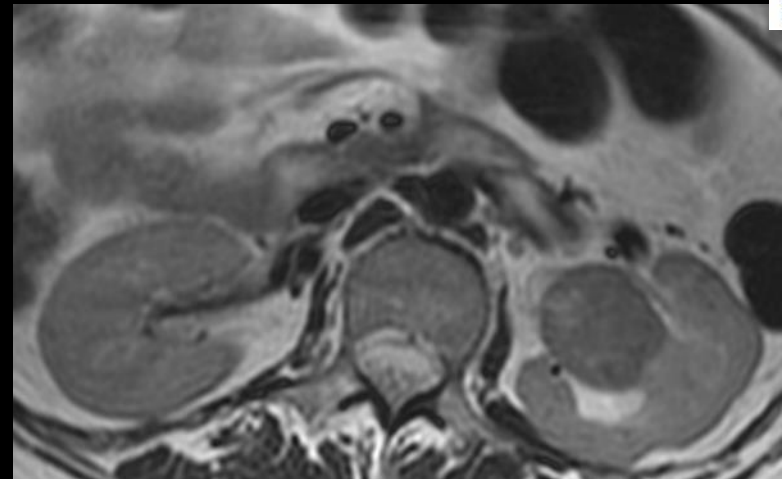
Adénome
métanéphrique =
Néphrome néphrogène

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1



Tumeurs métanéphriques



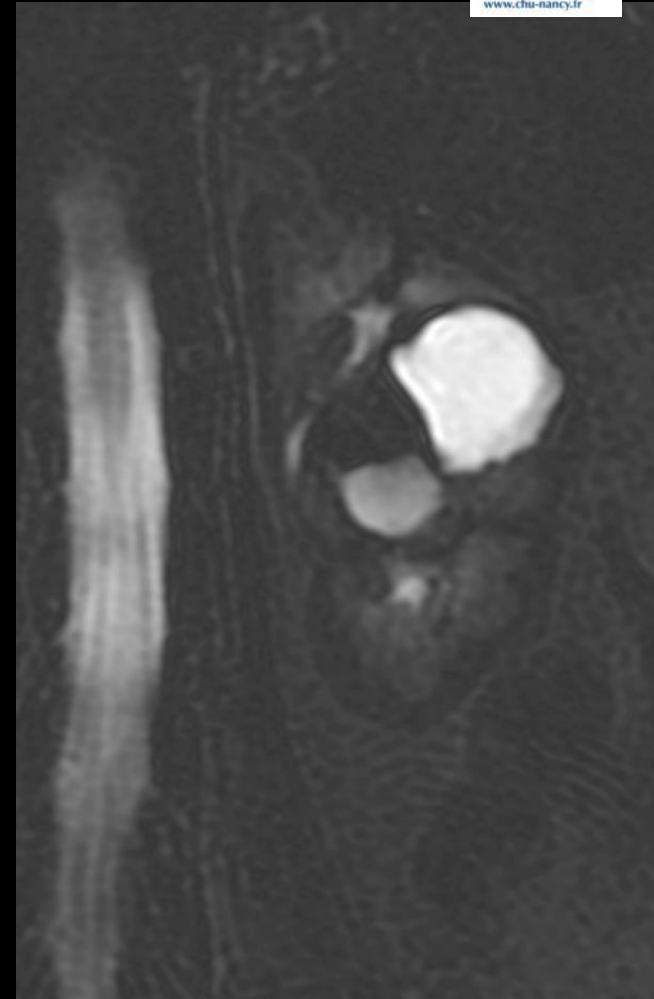
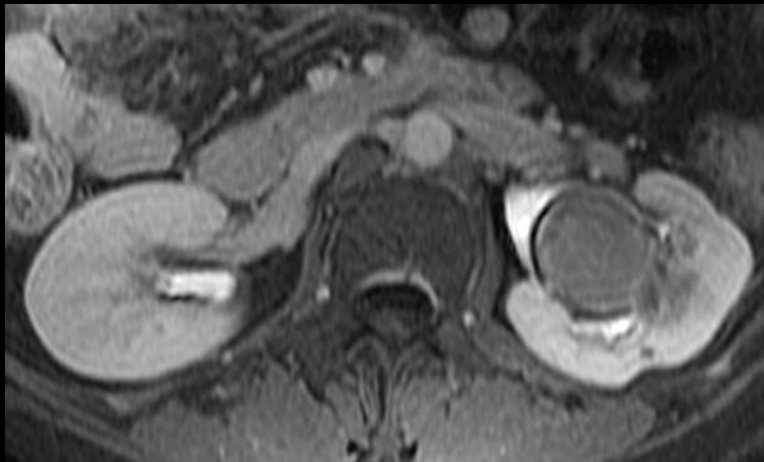
Adénome
métanéphrique =
Néphrome néphrogène

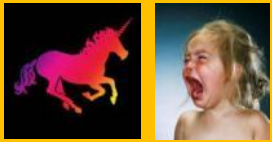
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b



Tumeurs métanéphriques



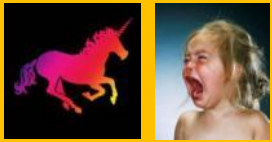


Adénofibrome métanéphrique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs métanéphriques

- 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



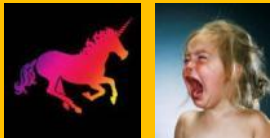
Adénofibrome métanéphrique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

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

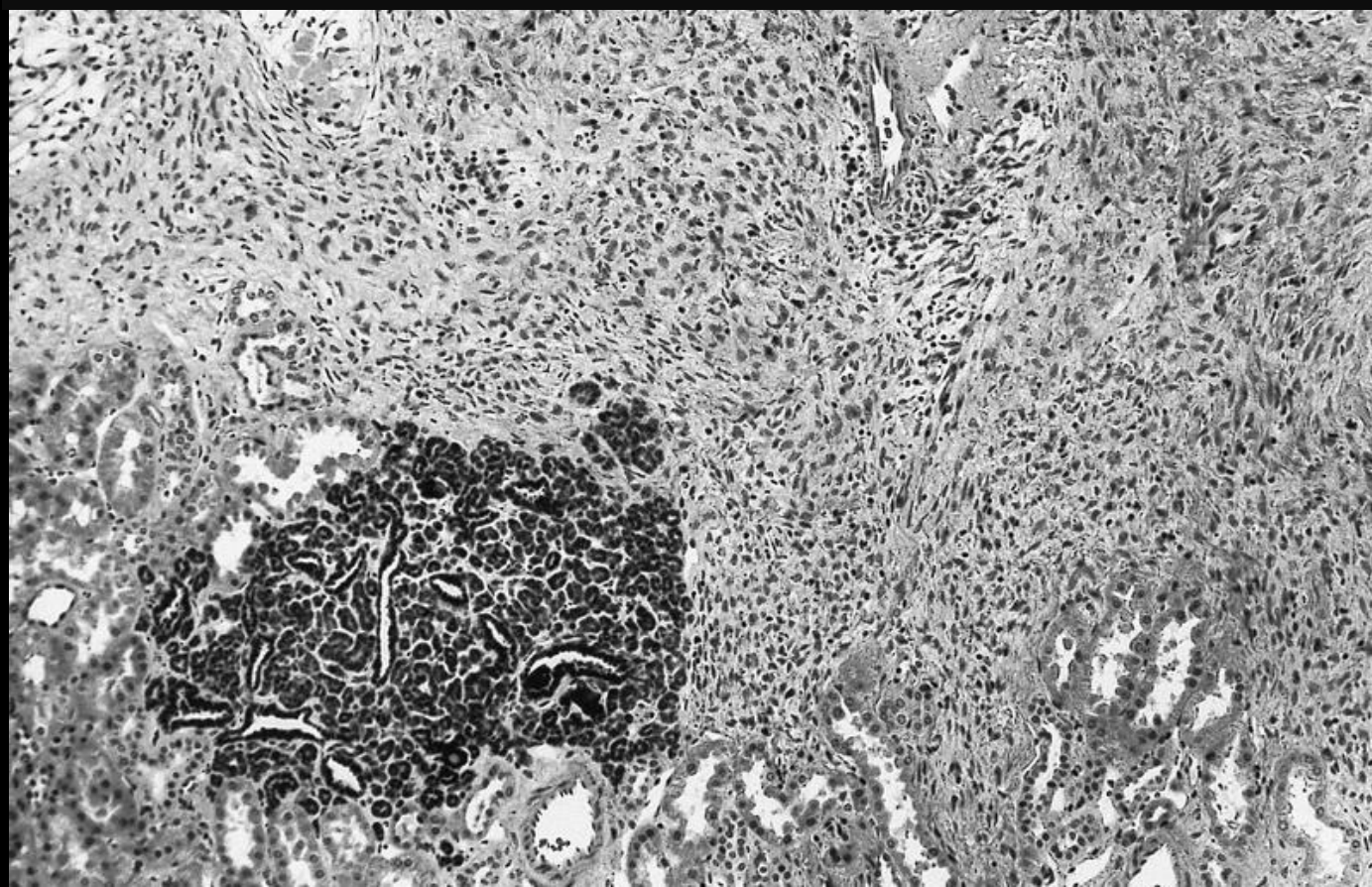
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

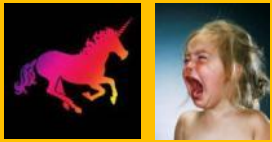
Microscopie

Tumeurs métanéphriques



Stroma myxoïde et zone focale adénomateuse caractéristiques



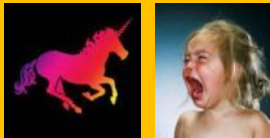


Tumeur stromale métanéphrique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs métanéphriques

- 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

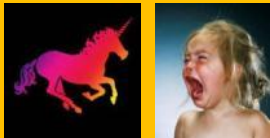
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs métanéphriques

- 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





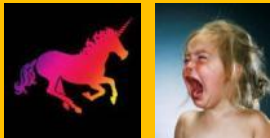
Tumeur stromale métanéphrique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

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



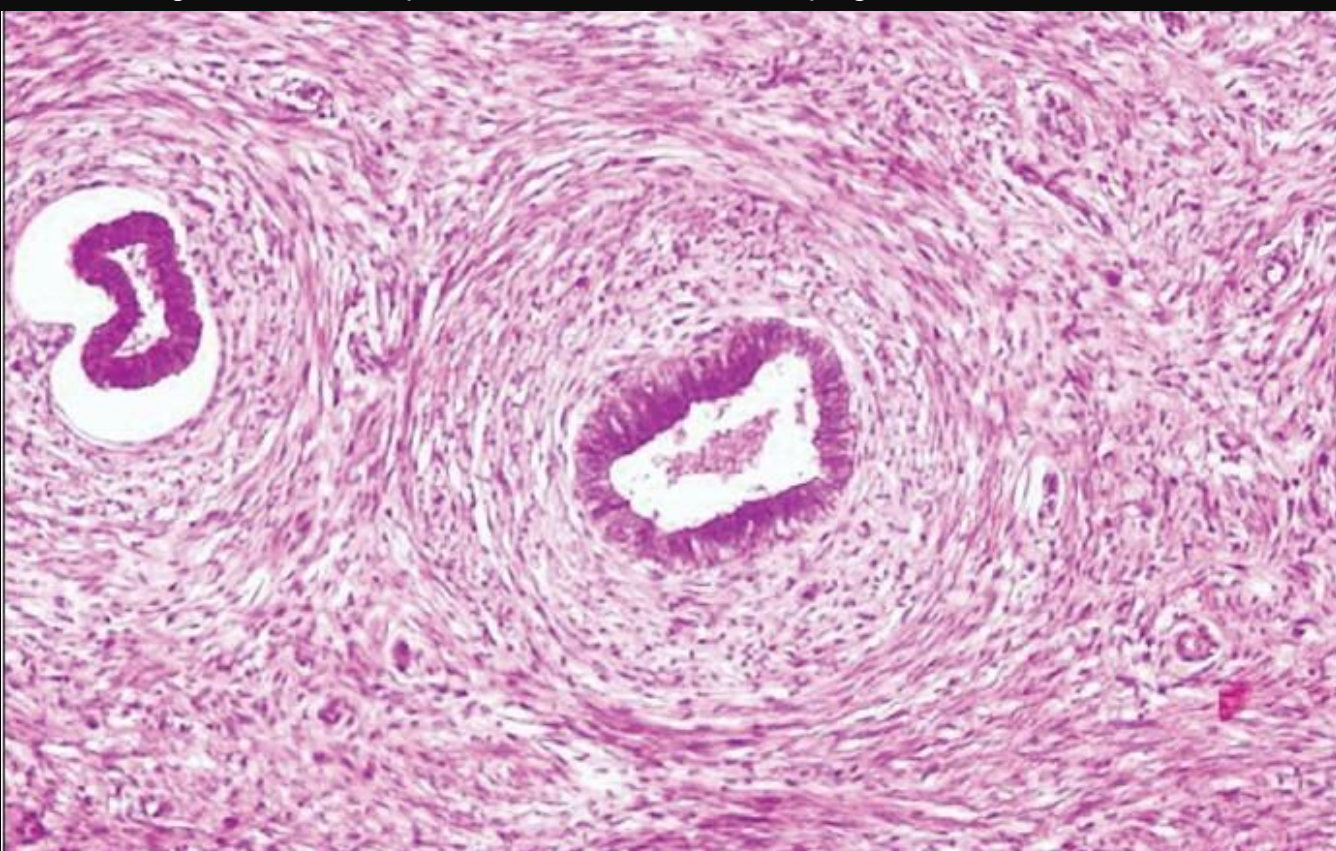
Tumeur stromale métanéphrique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

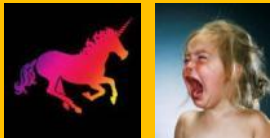
Microscopie

Tumeurs métanéphriques

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.



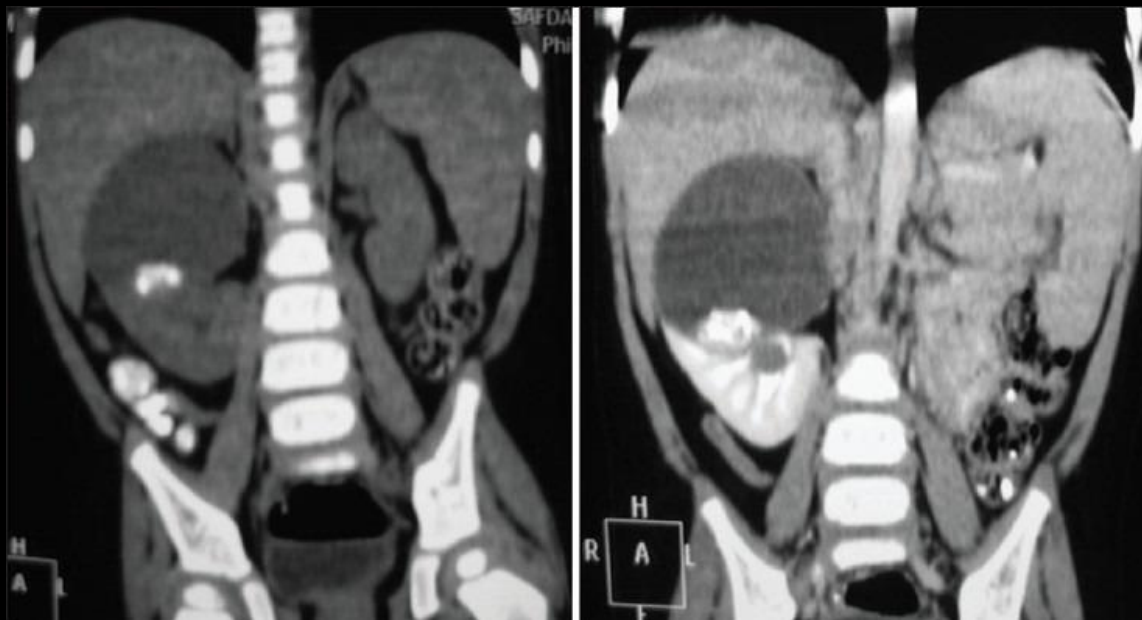
Tumeur stromale métanéphrique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

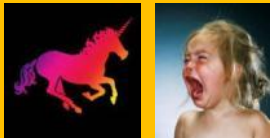
Cas n°1

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.

Tumeurs métanéphriques



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

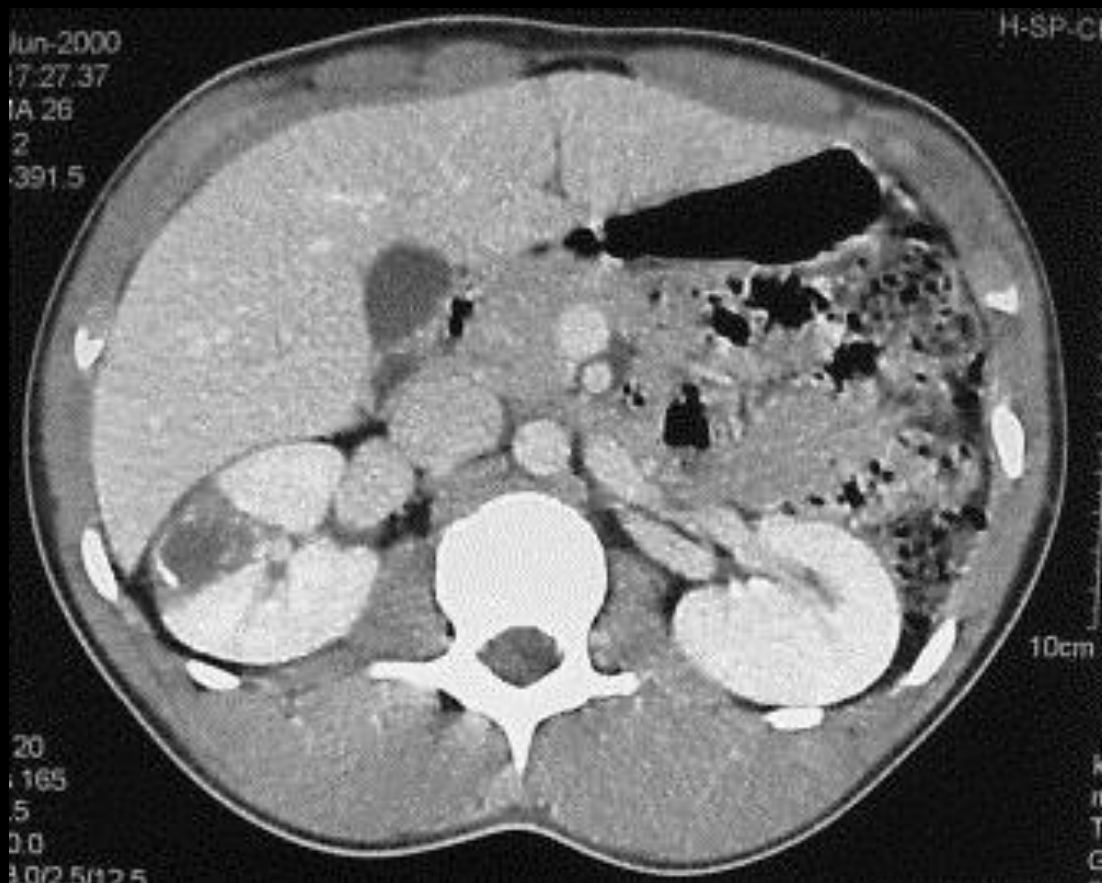


Tumeur stromale métanéphrique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs métanéphriques



Classification OMS 2004

Tumeurs à cellules rénales

Carcinome à cellules claires
Carcinome kystique multiloculaire à cellules rénales
Adénome papillaire
Carcinome papillaire du rein
Carcinome chromophile 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 rhabdoïde
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante des enfants
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioïde
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



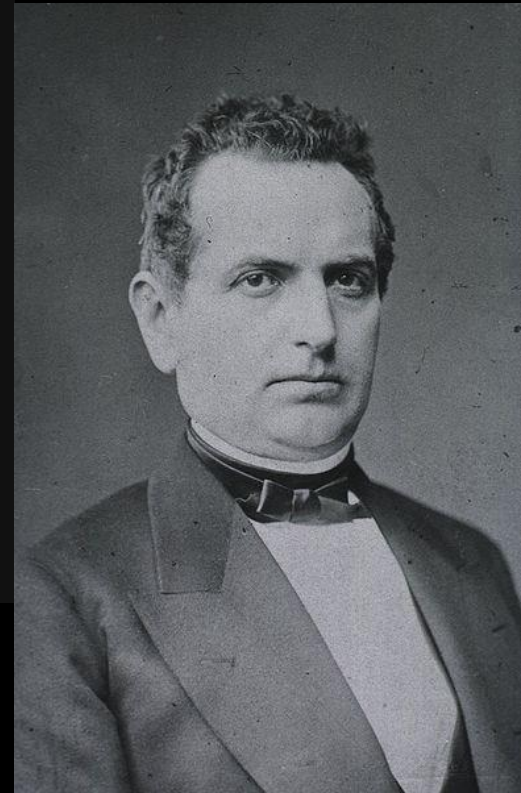
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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 hémato-gènes |
| Stade V | Atteinte rénale bilatérale (chaque rein doit être évalué séparément) |



Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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



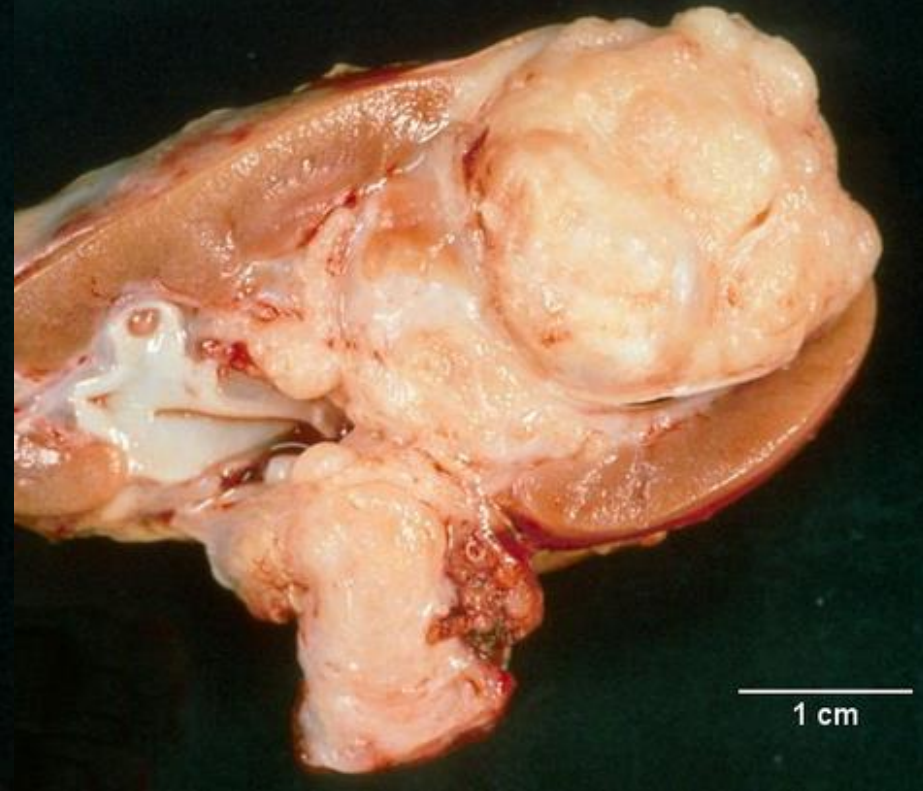
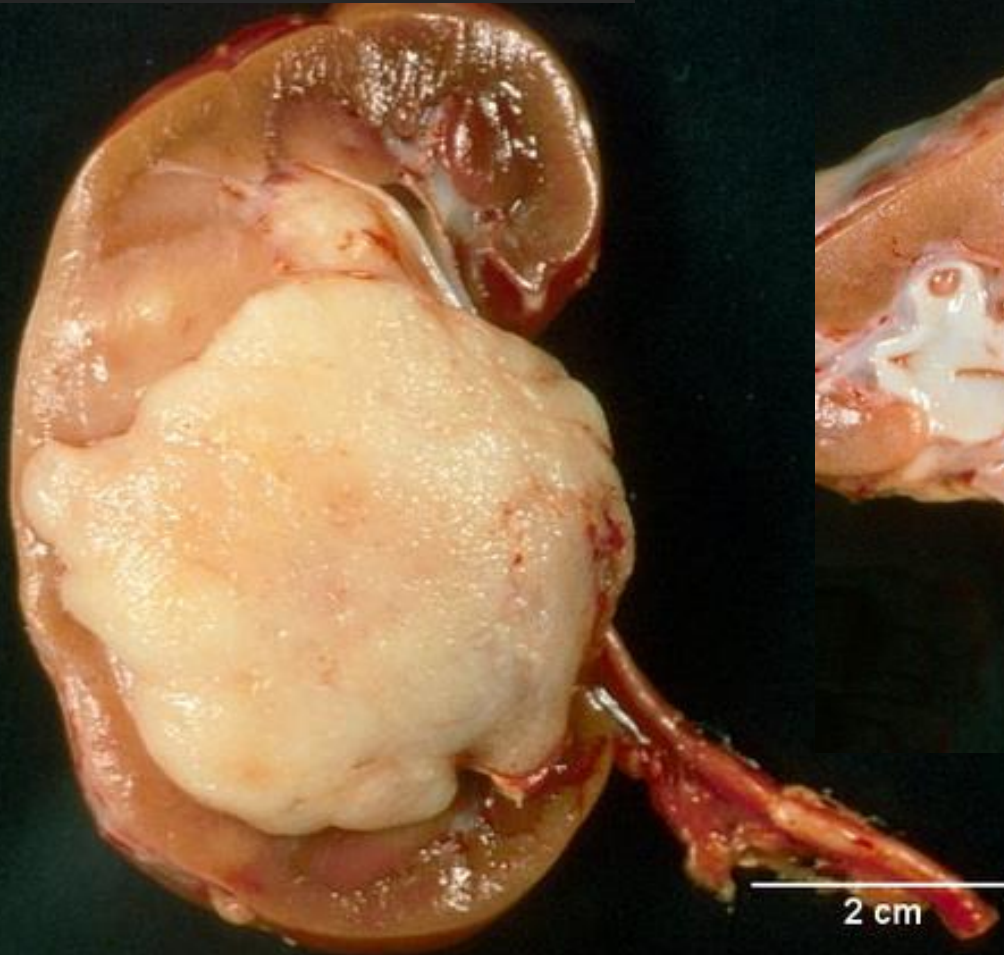
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs néphroblastiques

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





Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs néphroblastiques



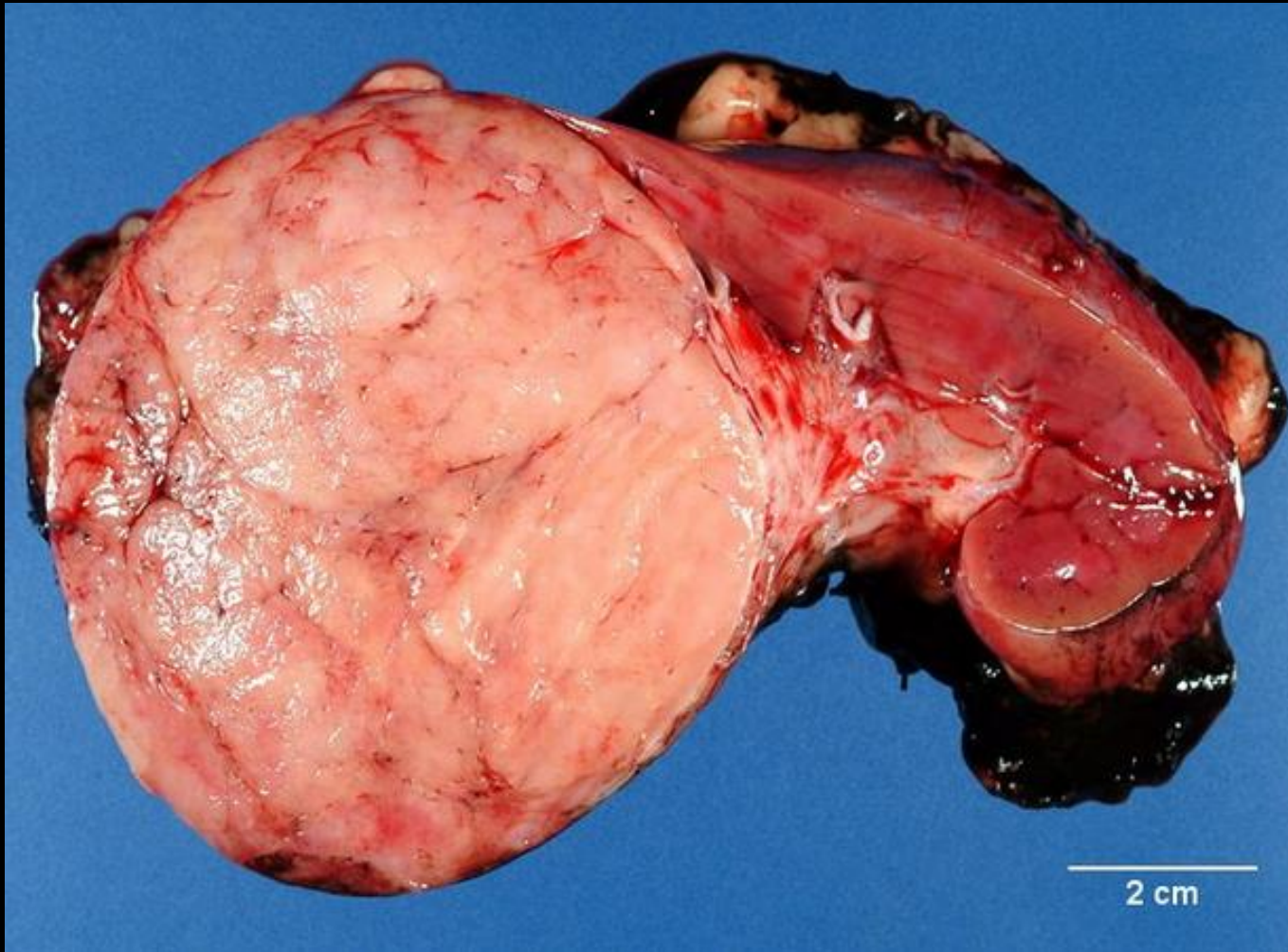


Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs néphroblastiques





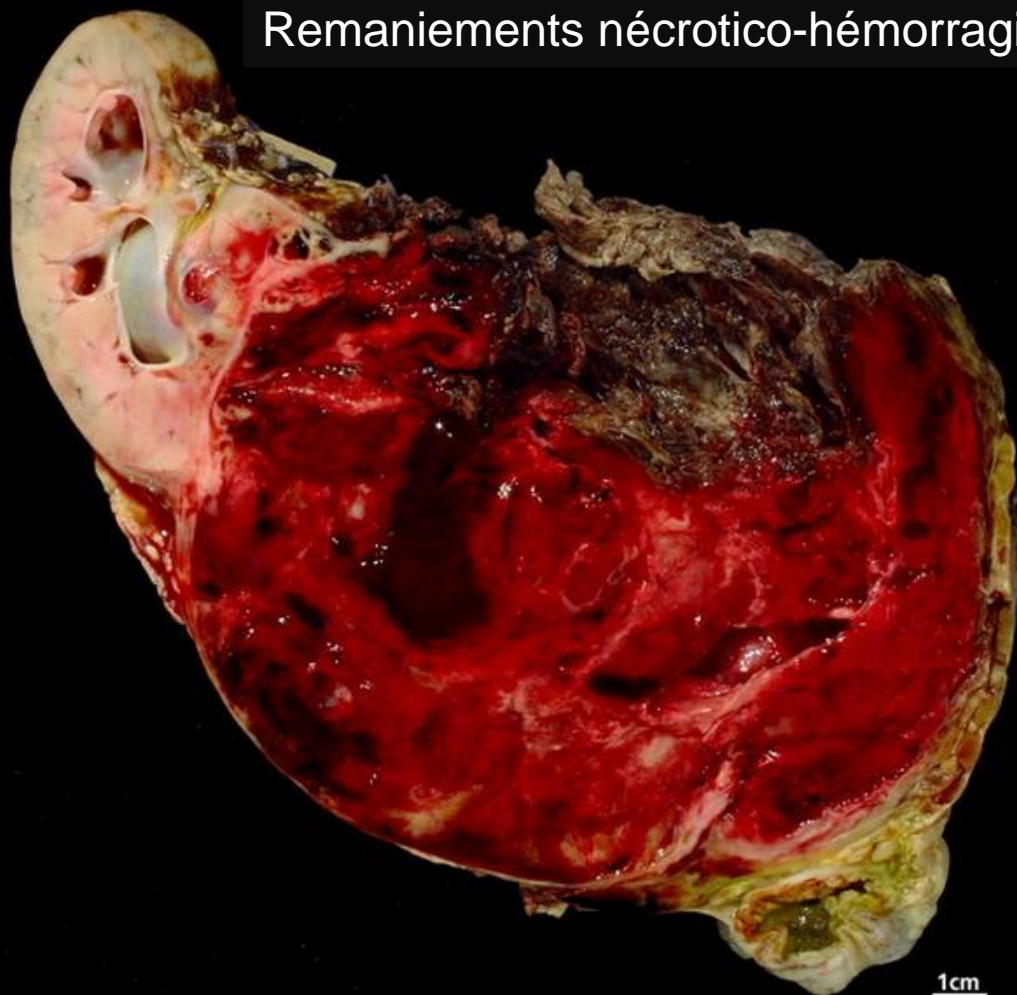
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs néphroblastiques

Remaniements nécrotico-hémorragiques post-chimiothérapie



1cm



Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

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

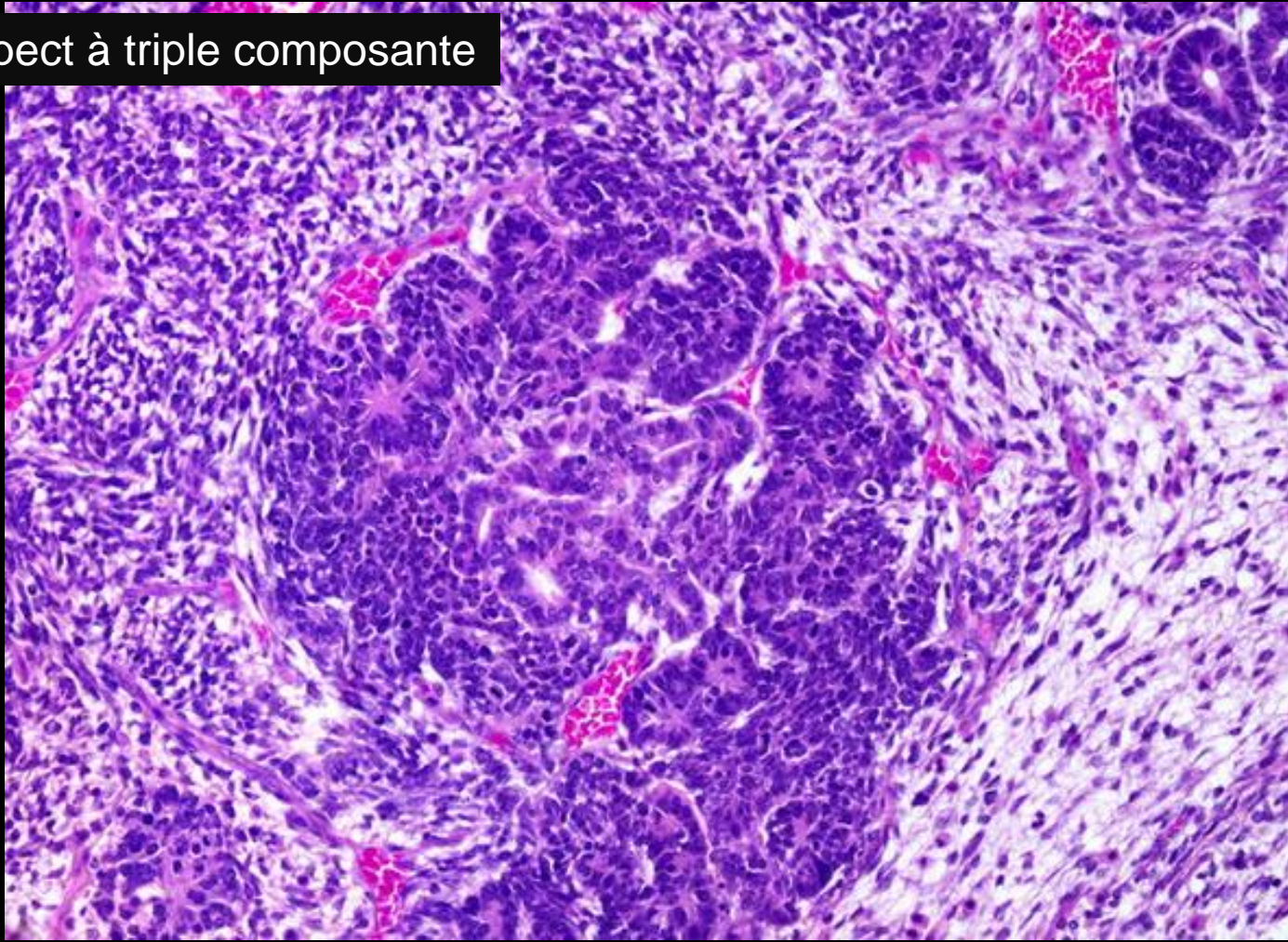


Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Aspect à triple composante



Tumeurs néphroblastiques

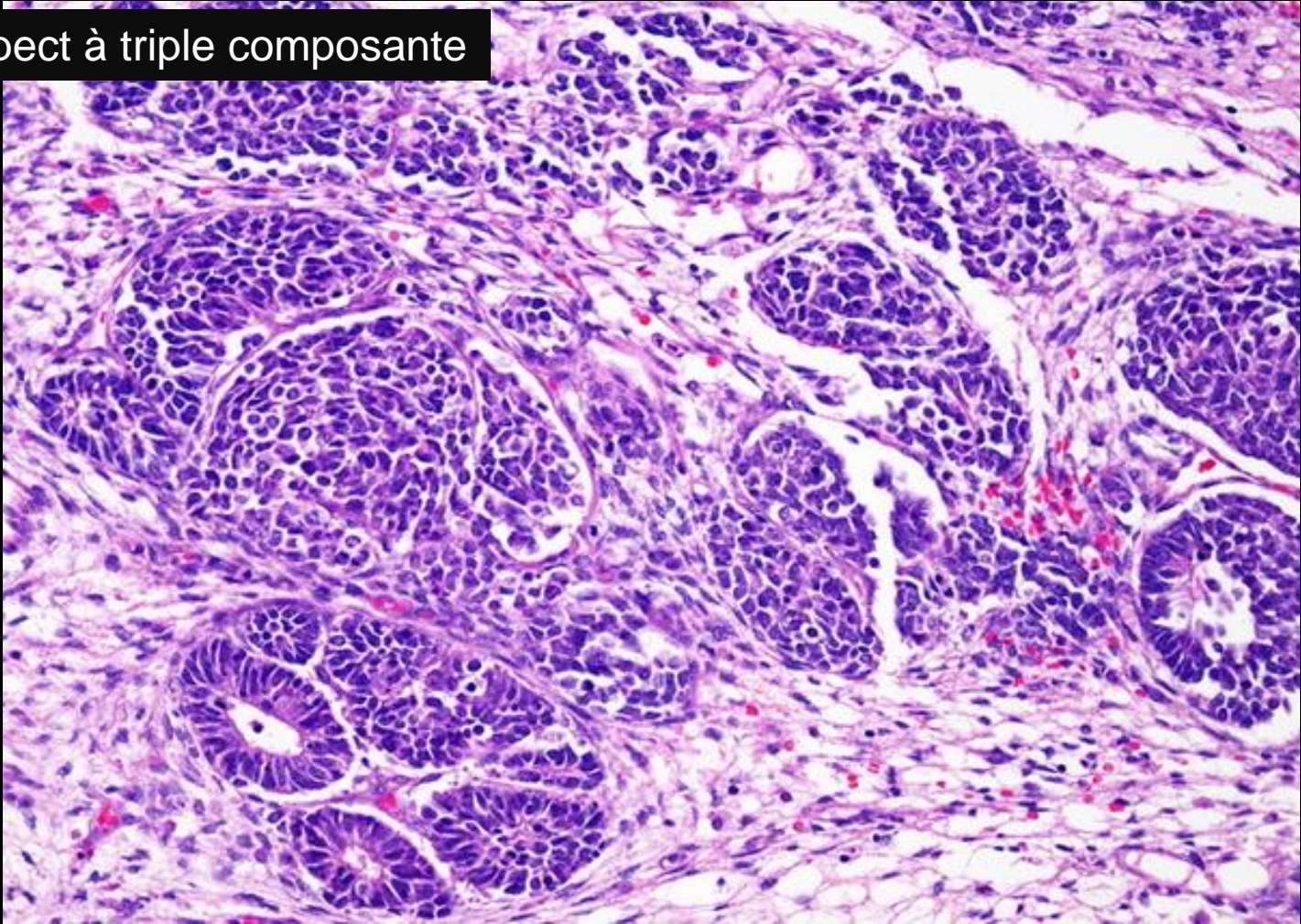


Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Aspect à triple composante



Tumeurs néphroblastiques



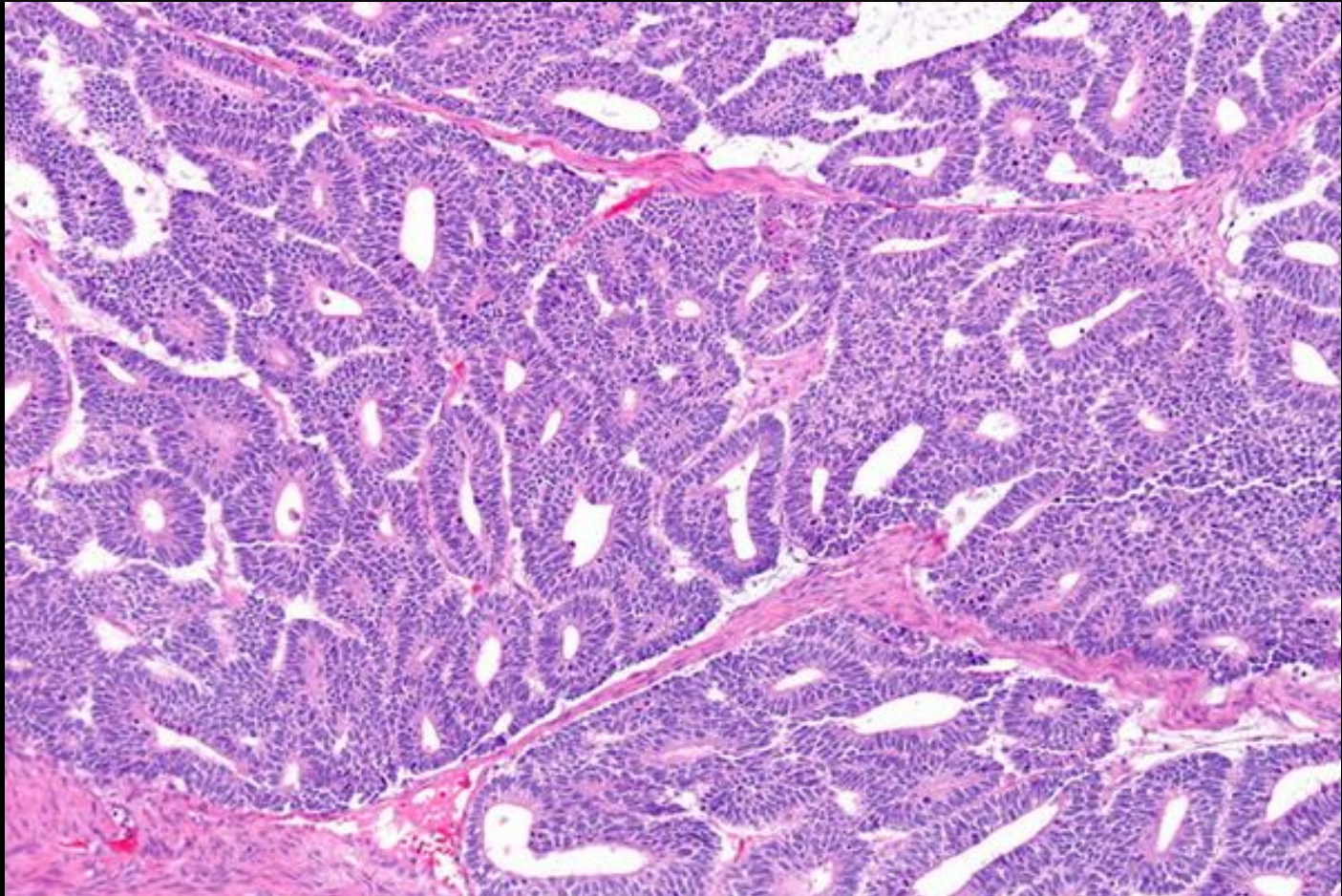
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

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

Tumeurs néphroblastiques





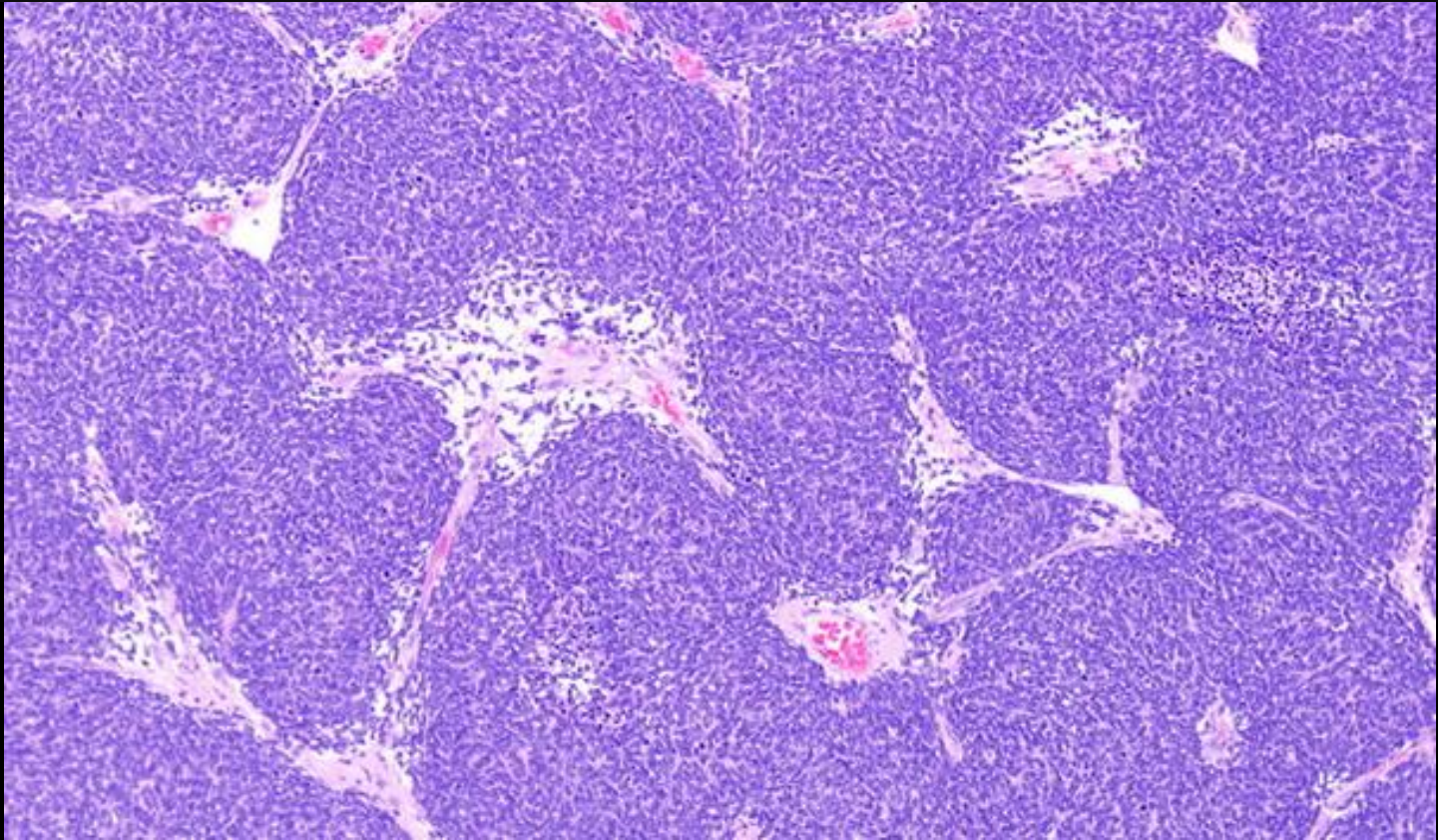
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

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 »

Tumeurs néphroblastiques



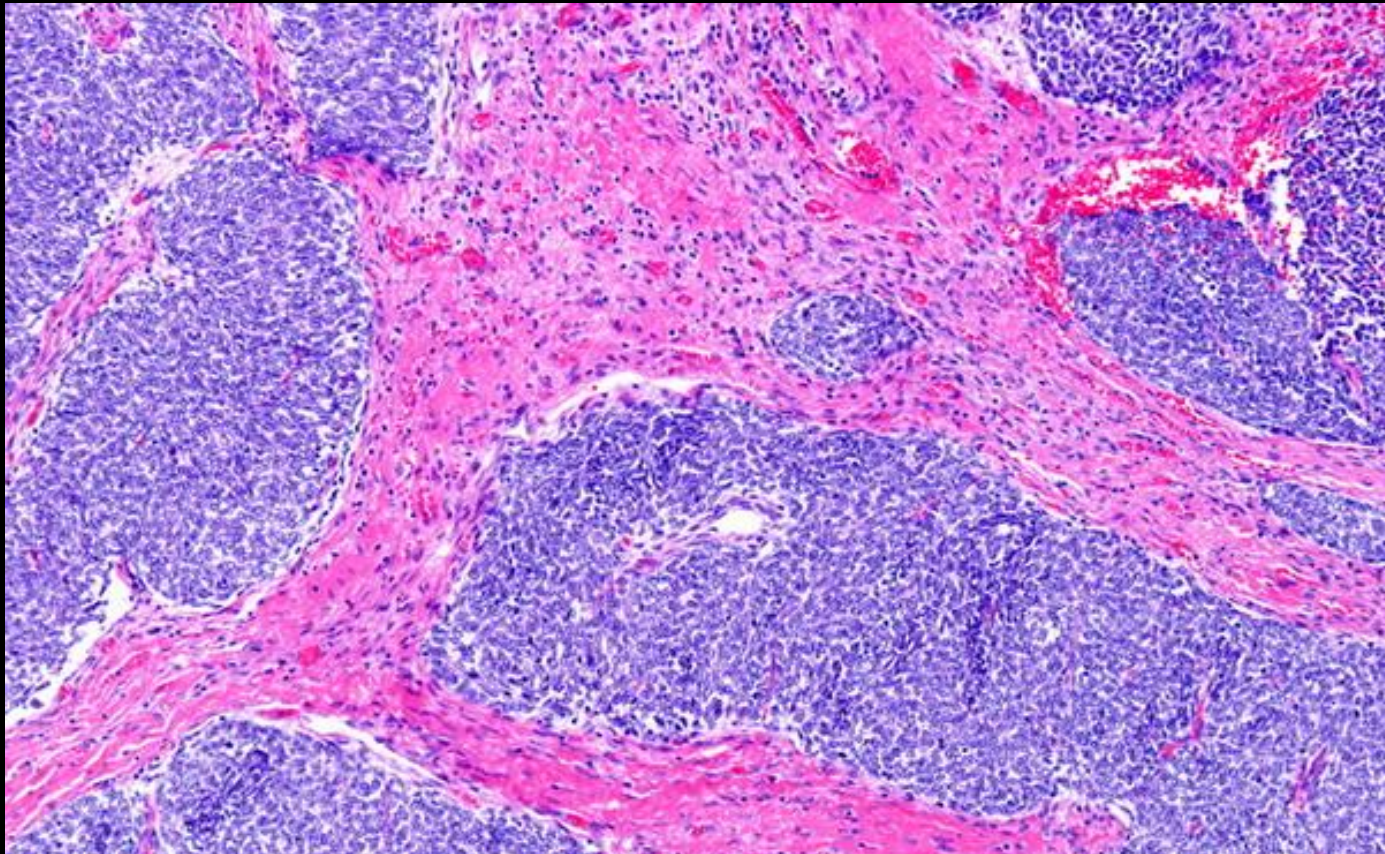


Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

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

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Echographie

Tumeurs néphroblastiques

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



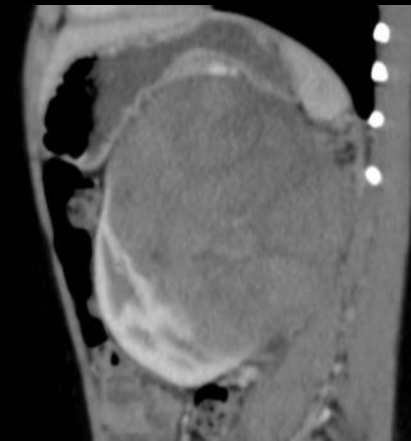
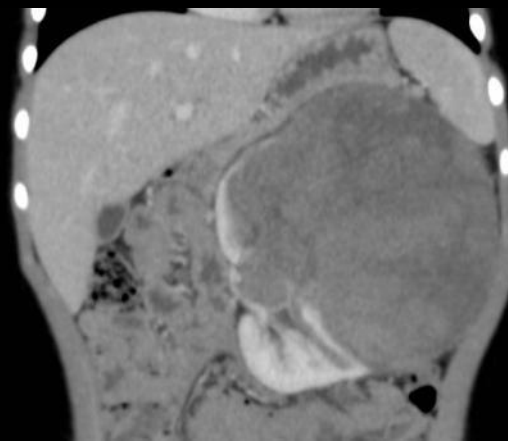
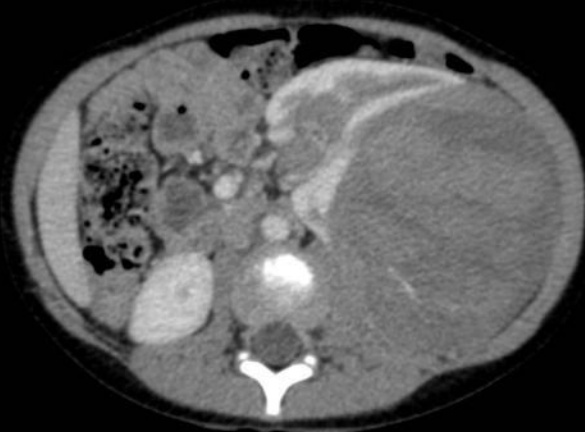
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs néphroblastiques

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





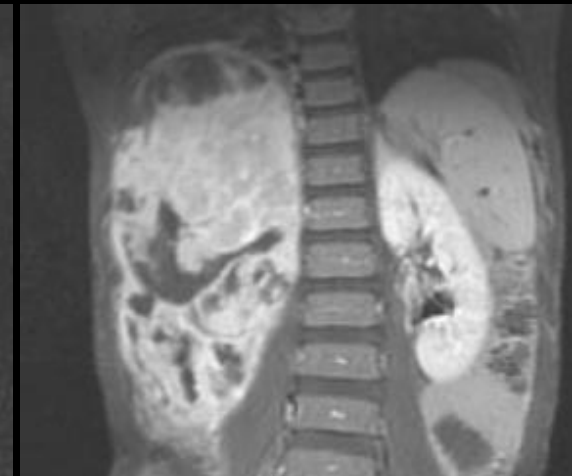
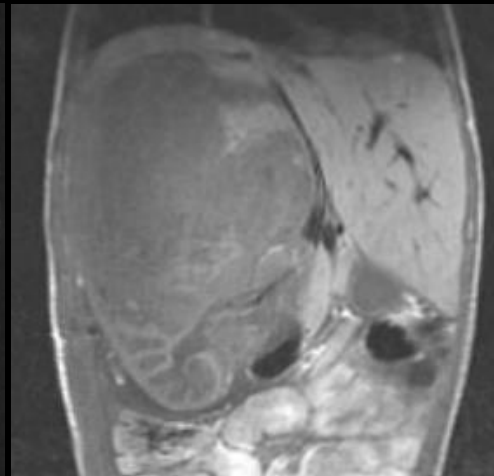
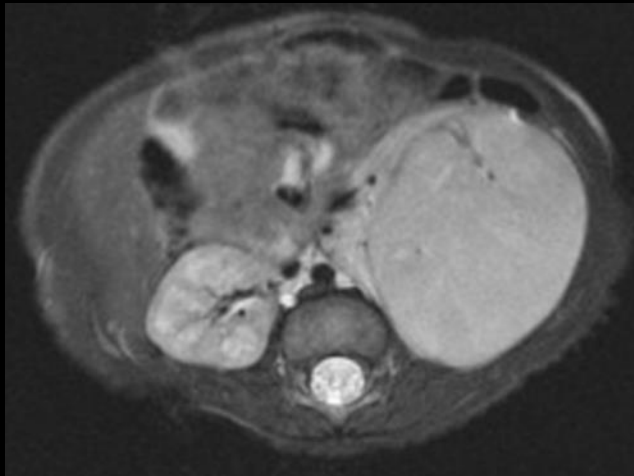
Néphroblastome

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





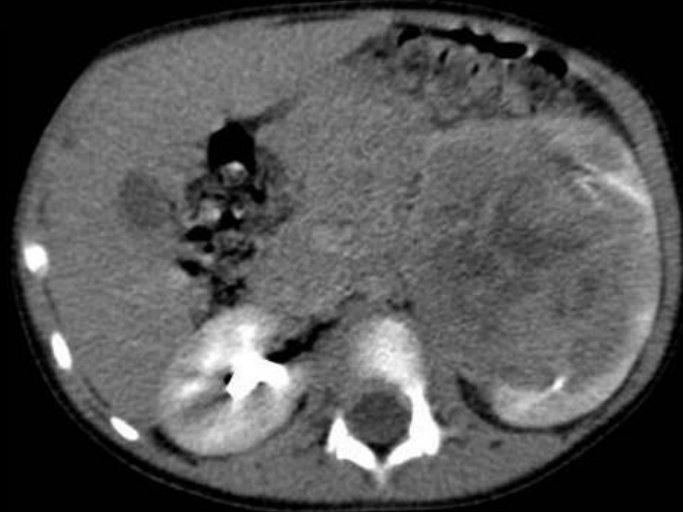
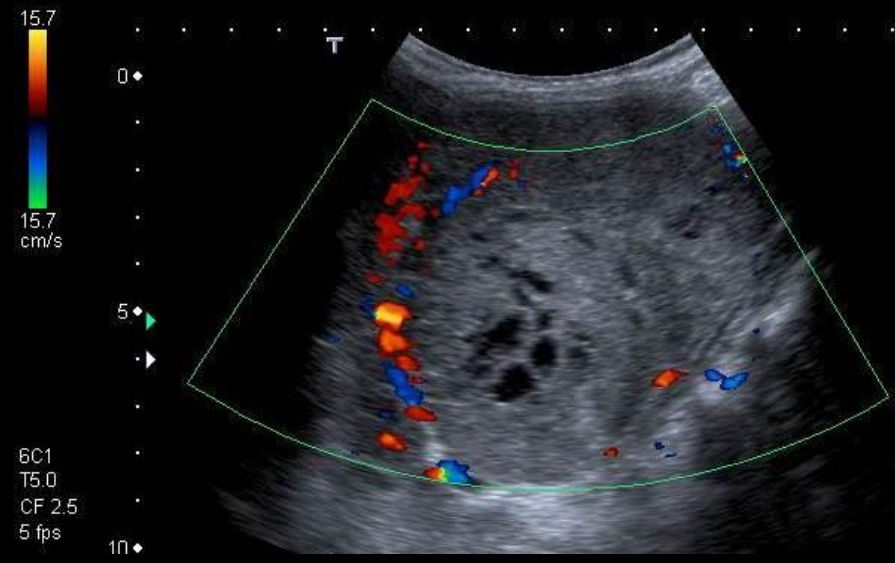
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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



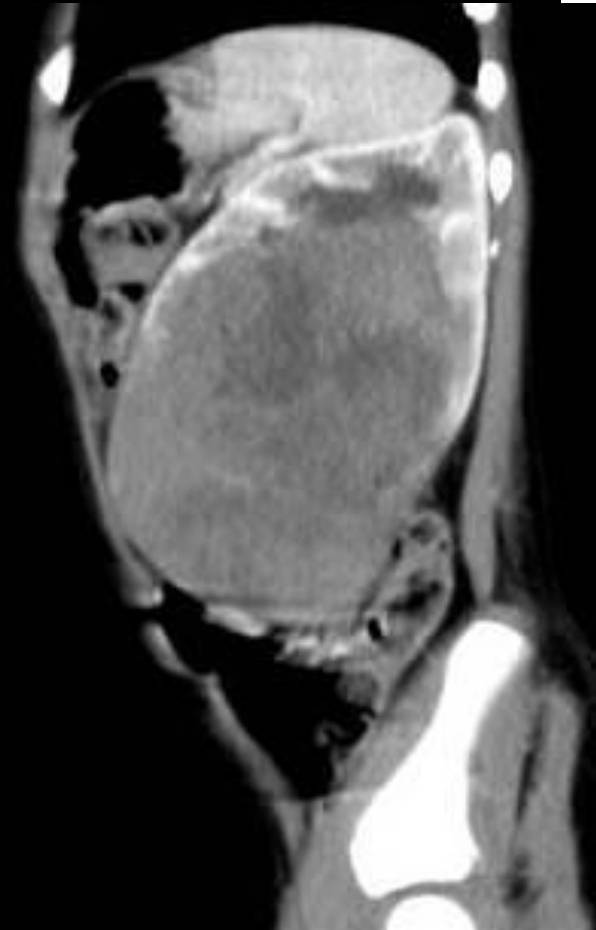
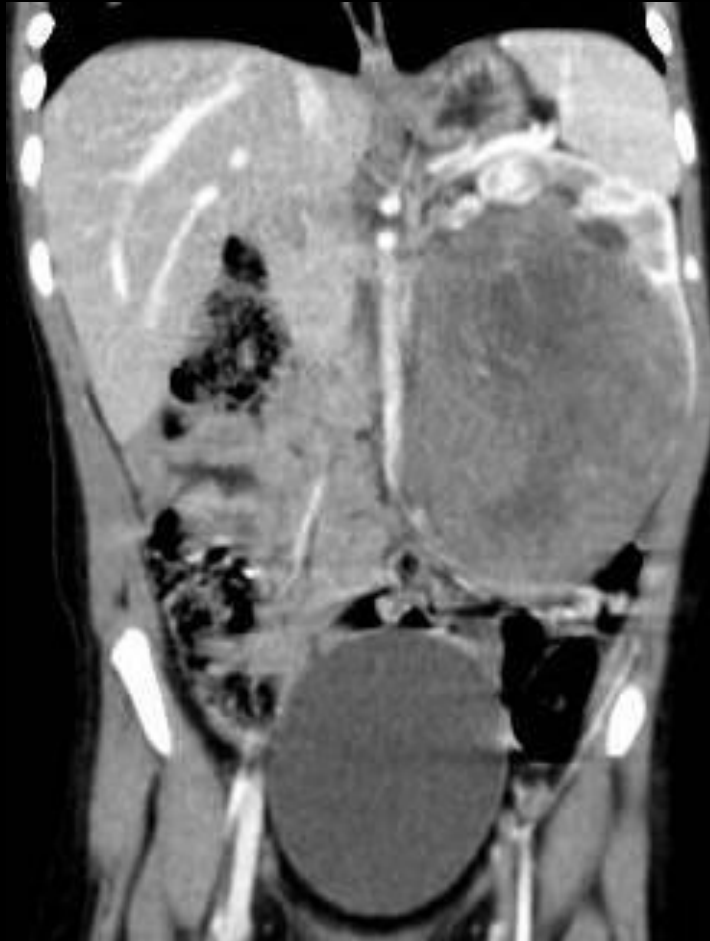
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b



Tumeurs néphroblastiques





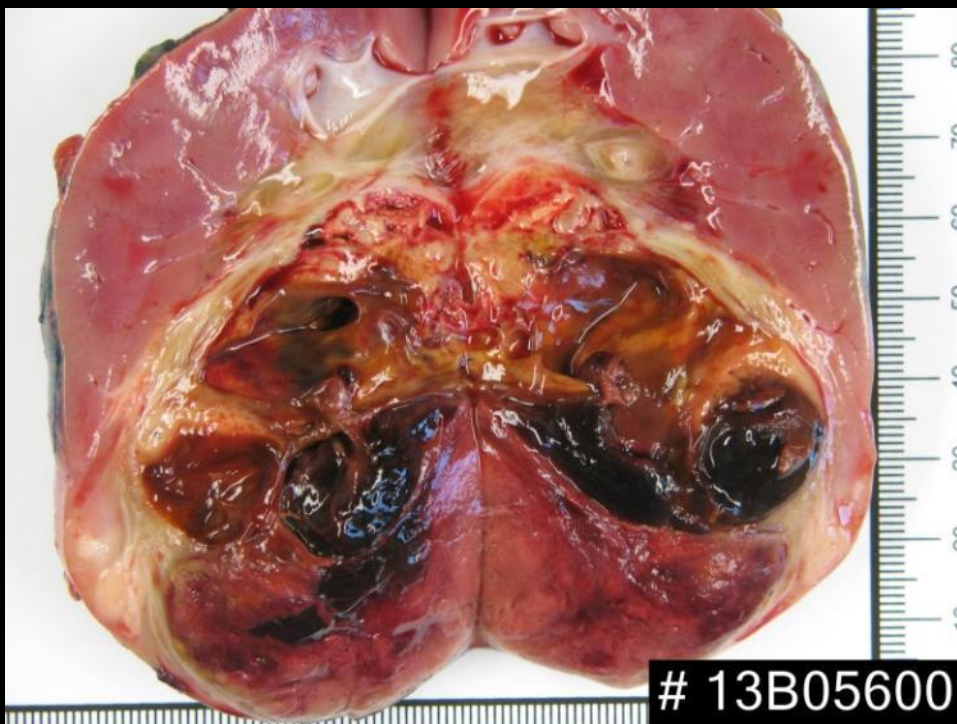
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1t



Tumeurs néphroblastiques





Néphroblastome

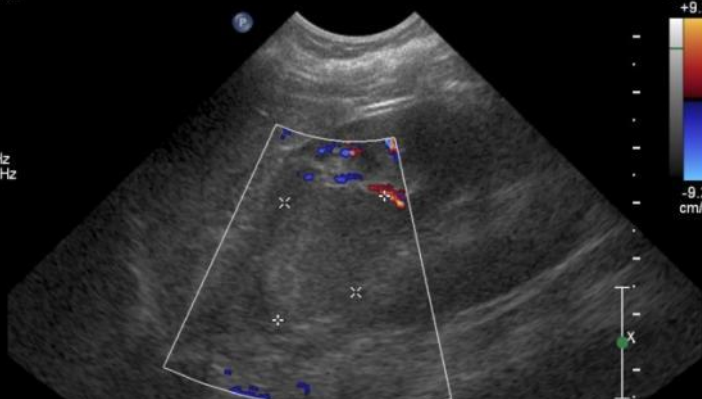
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

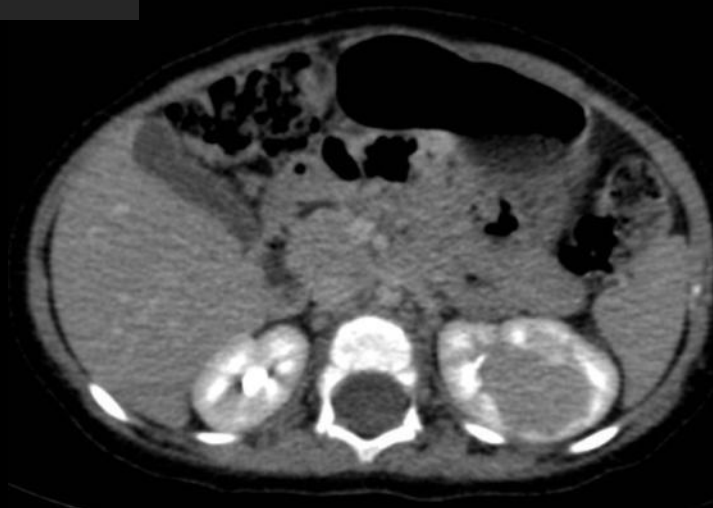
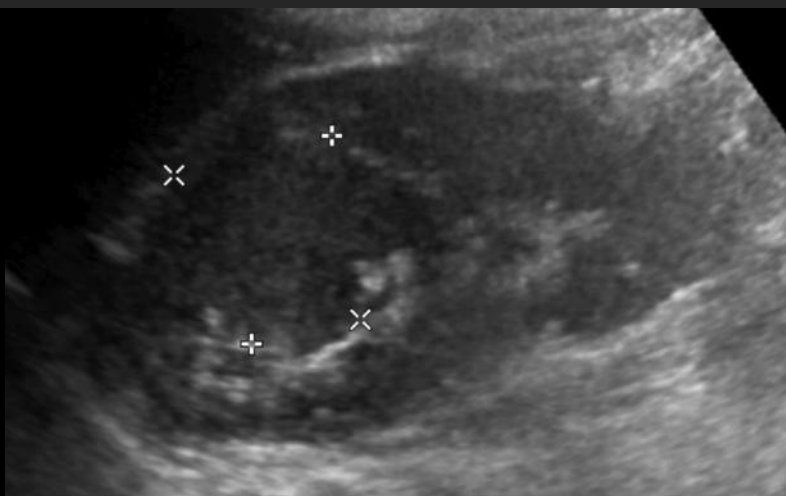


Tumeurs néphroblastiques

CI 12Hz
RP
ZD
83%
C 55
P Bas
Rés
Coul
85%
1080Hz
FP 70Hz
Moy



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





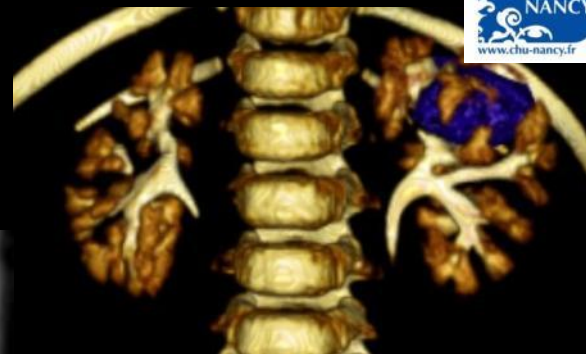
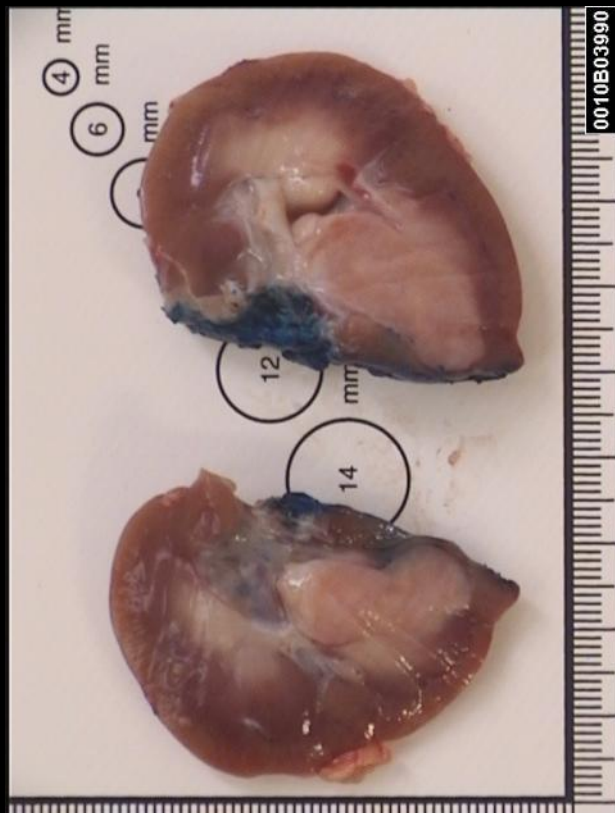
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2b



Tumeurs néphroblastiques





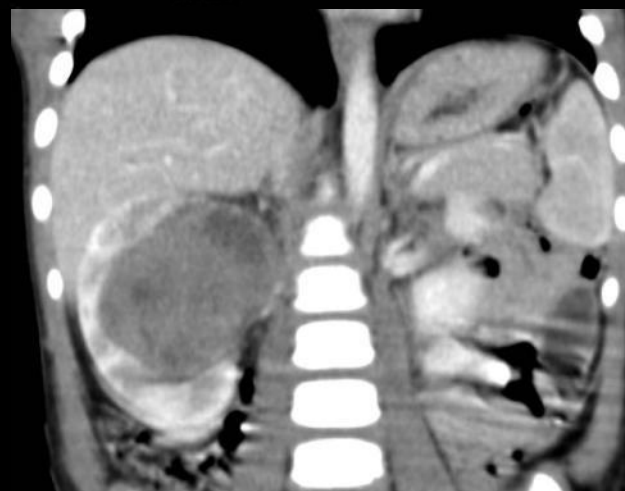
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3



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



Tumeurs néphroblastiques



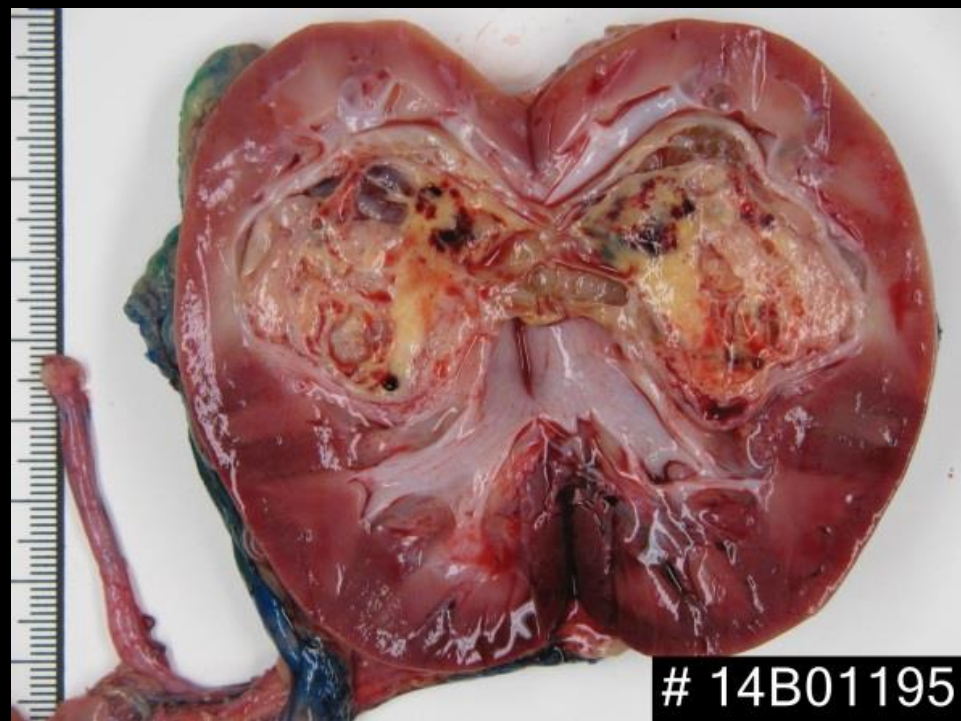
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3b



Tumeurs néphroblastiques



14B01195

volume: 77.72 cm³
more...

Lésion jaune blanchâtre, avec quelques structures kystiques





Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4



Tumeurs néphroblastiques



14B01195



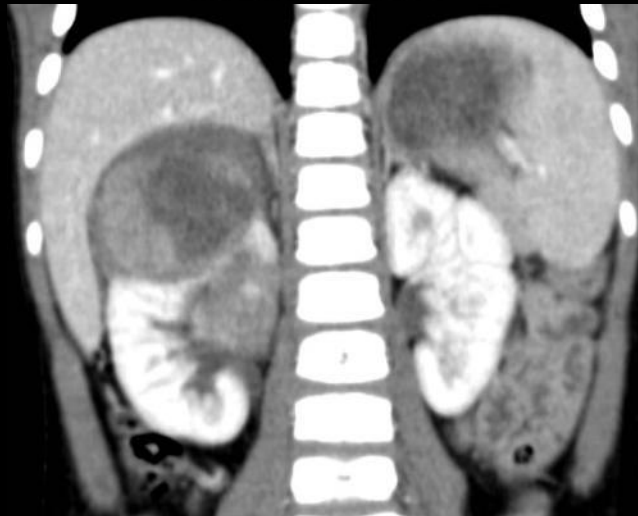
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

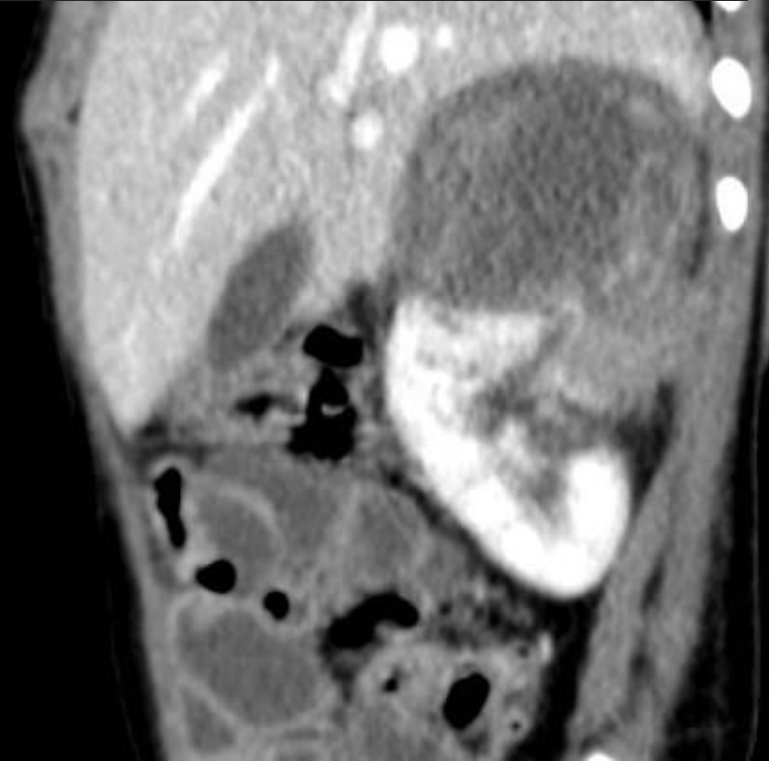
Cas n°5



Tumeurs néphroblastiques



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





Néphroblastome

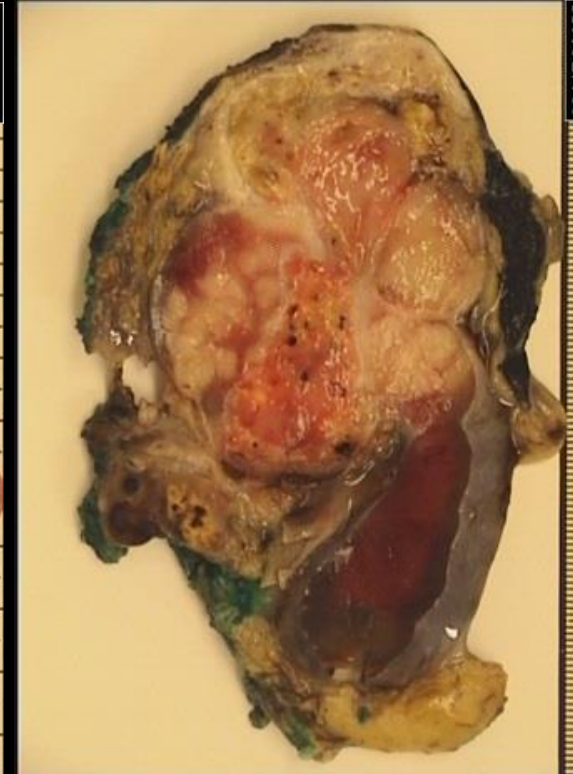
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5b



Lésion remaniée, avec une prédominance de zones charnues, solides, blanc grisâtre d'aspect fibreux et quelques territoires verdâtres d'aspect nécrotique; infiltrant le tissu adipeux périrénal et hilare

Tumeurs néphroblastiques





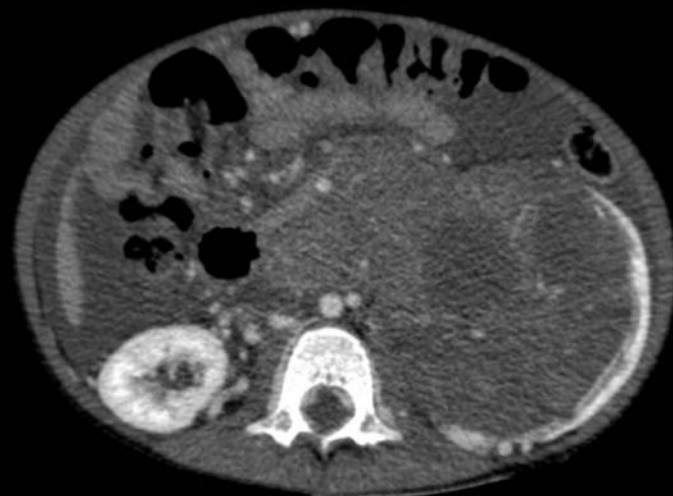
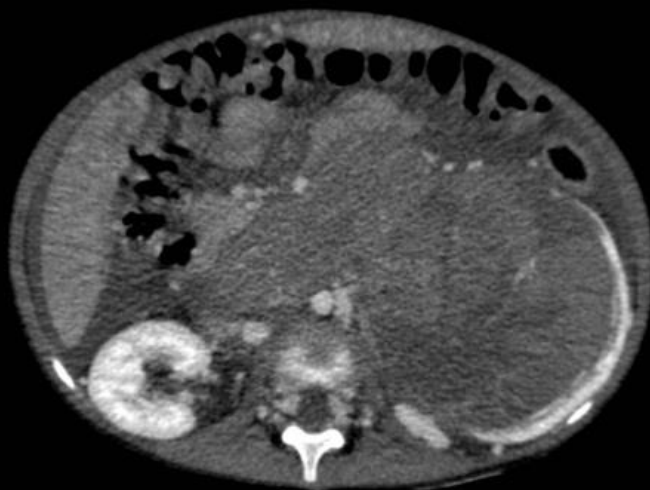
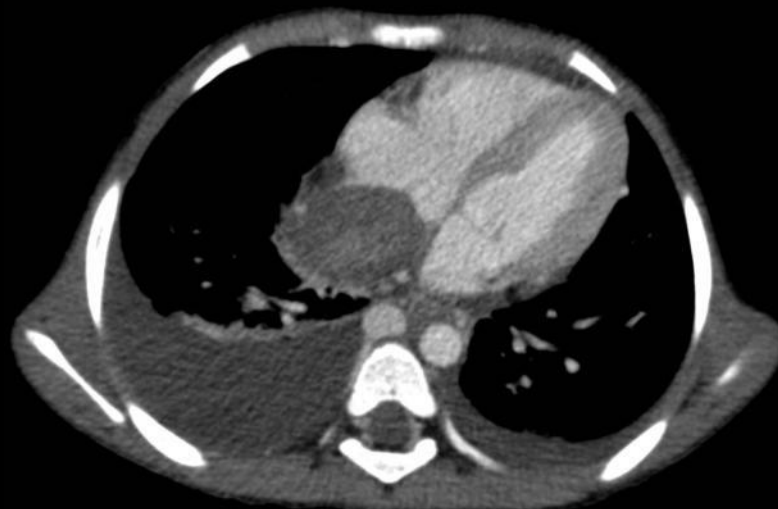
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6



Tumeurs néphroblastiques





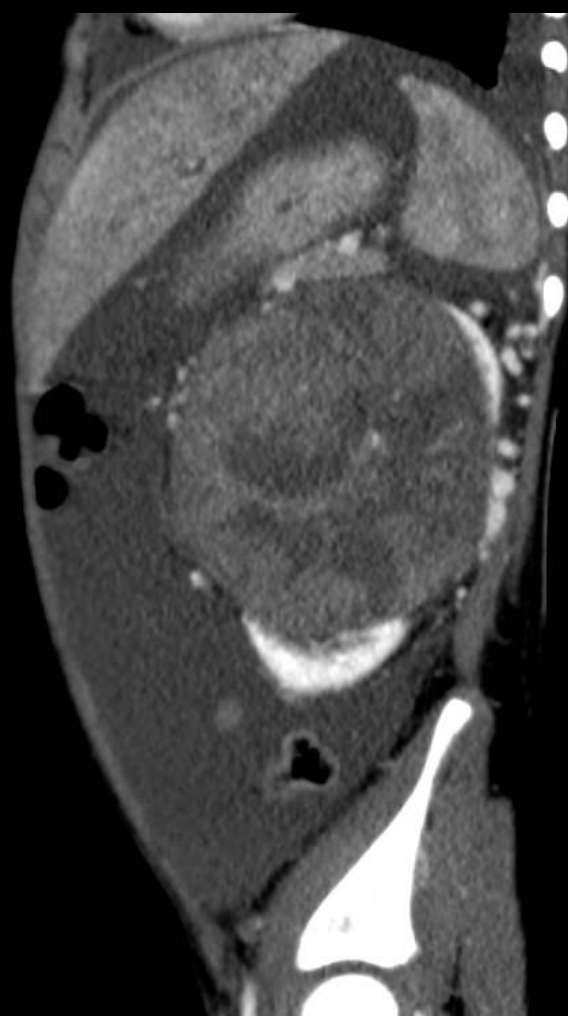
Néphroblastome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6b



Tumeurs néphroblastiques





Néphroblastome

Var. kystique partiellement
différenciée

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs néphroblastiques

- **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

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs néphroblastiques

- 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

Lésion bien limitée constituée de multiples kystes à paroi fine



Tumeurs néphroblastiques

2 cm



Néphroblastome

Var. kystique partiellement
différenciée

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs néphroblastiques





Néphroblastome

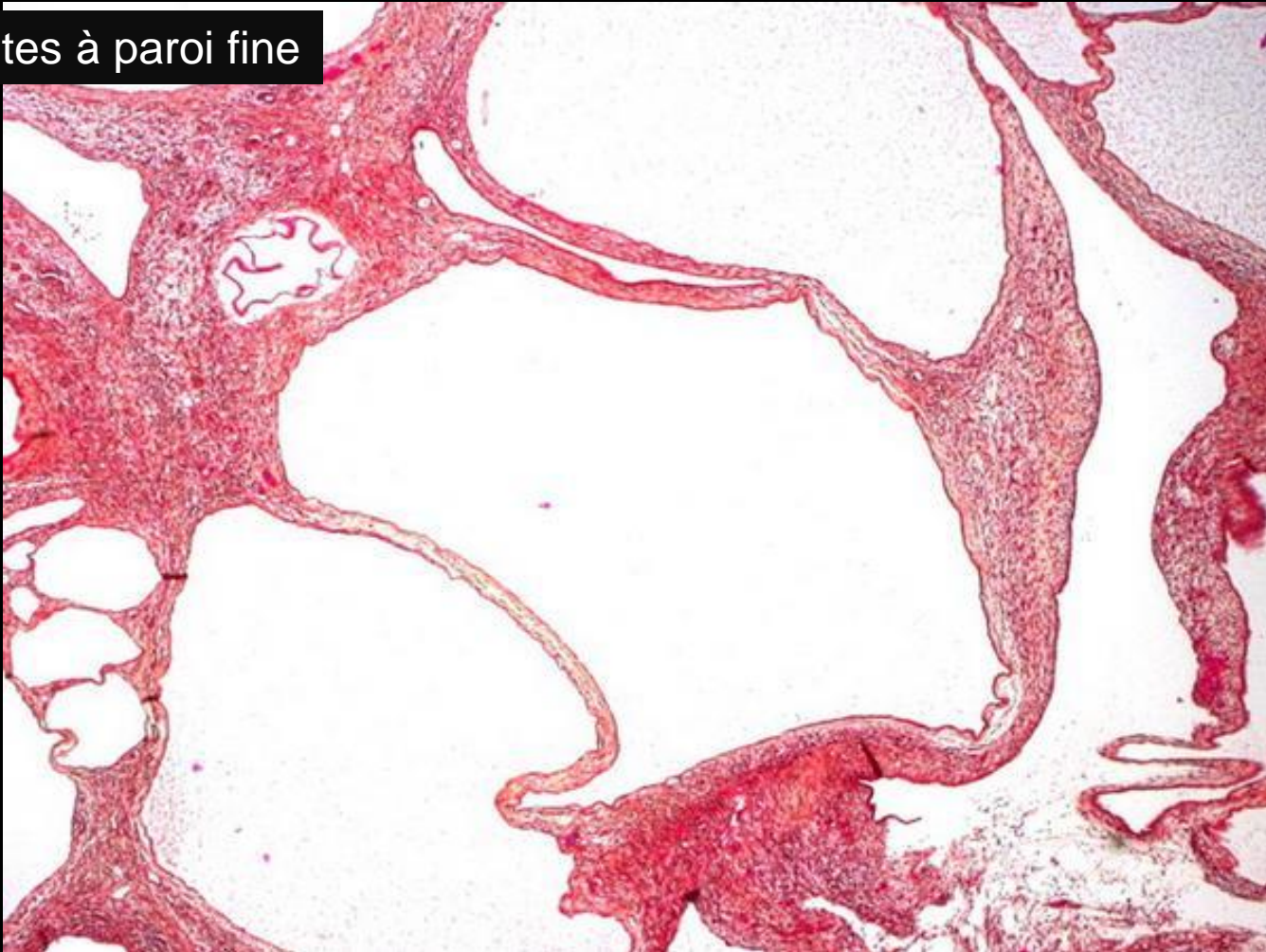
Var. kystique partiellement
différenciée

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques

Kystes à paroi fine





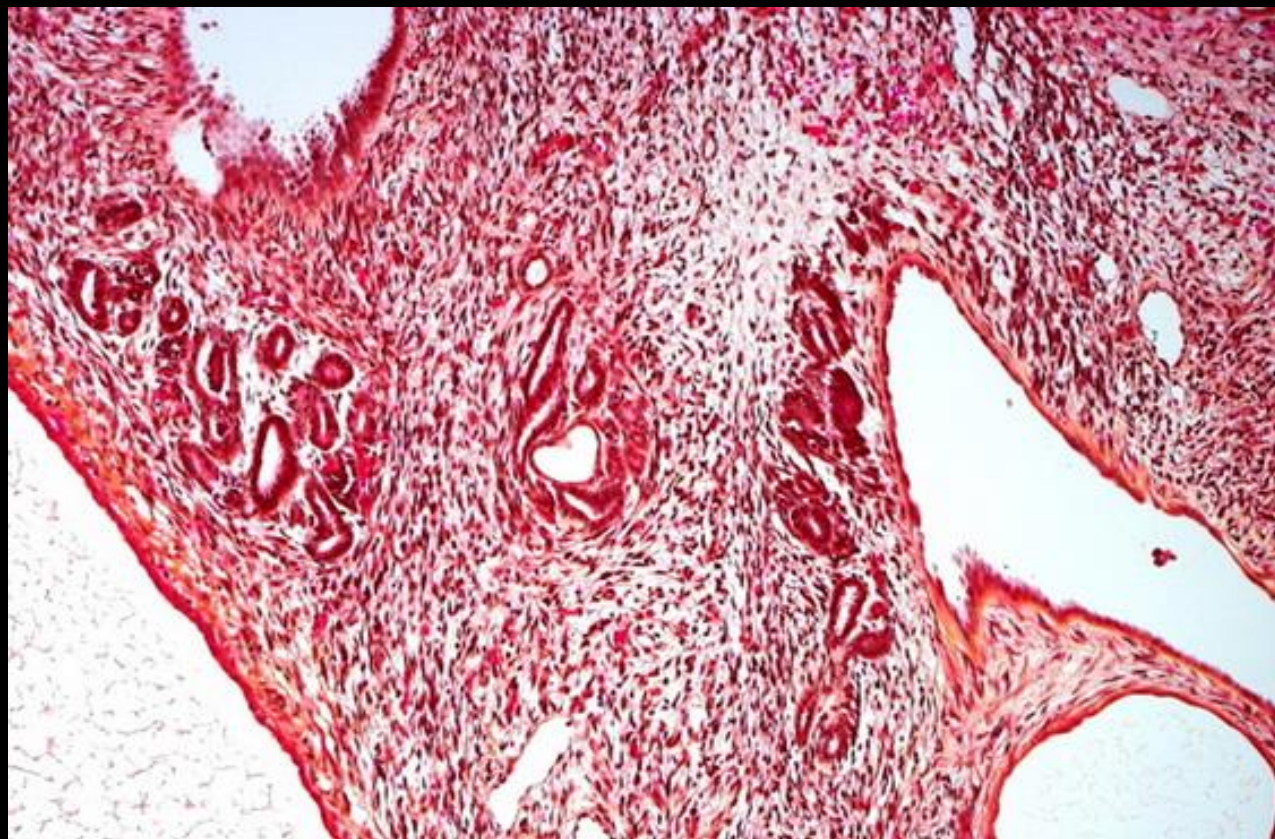
Néphroblastome

Var. kystique partiellement
différenciée

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques



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



Néphroblastome

Var. kystique partiellement
différenciée

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques



Contingent épithélial et blastémeux



Néphroblastome

Var. kystique partiellement différenciée

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1



Tumeurs néphroblastiques



Rein G SAG



Rein G SAG



Rein G Trans



Rein G Trans



Néphroblastome

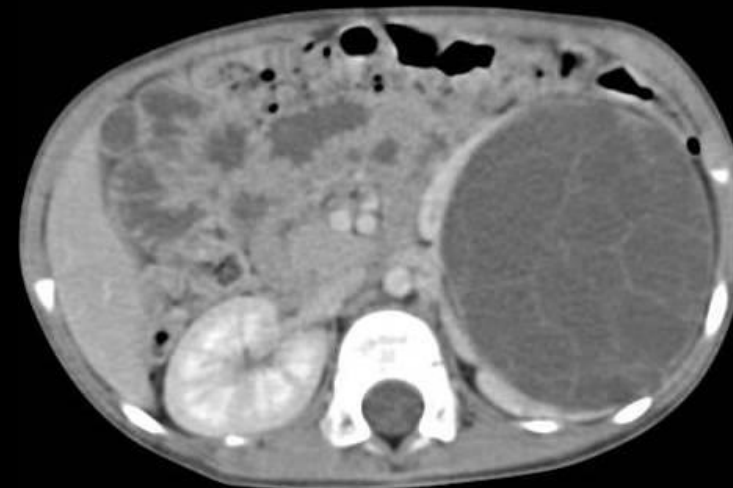
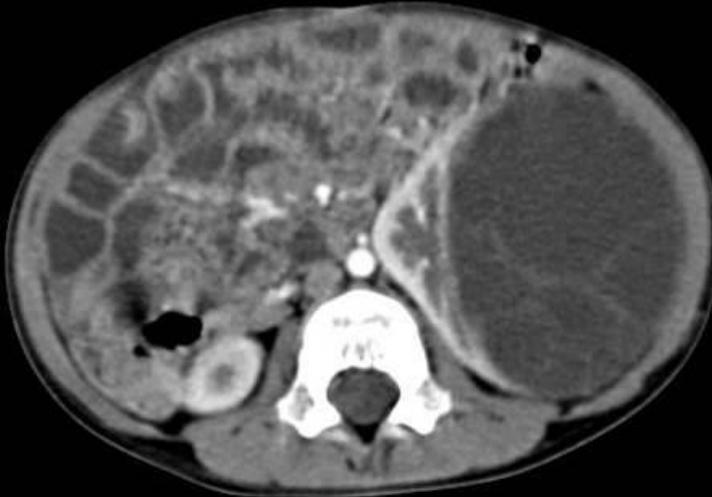
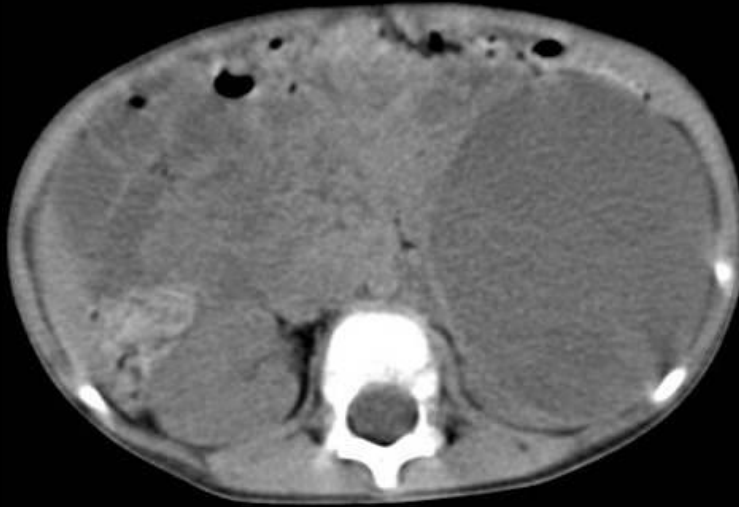
Var. kystique partiellement différenciée

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b



Tumeurs néphroblastiques





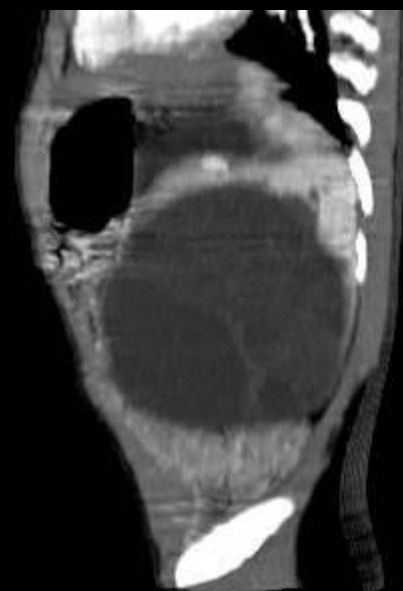
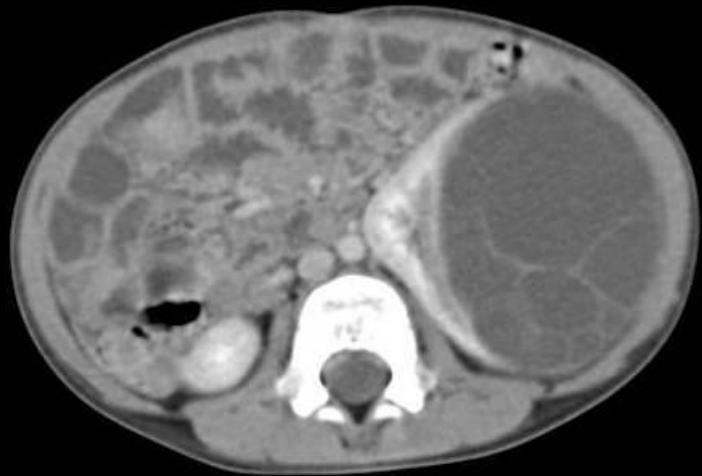
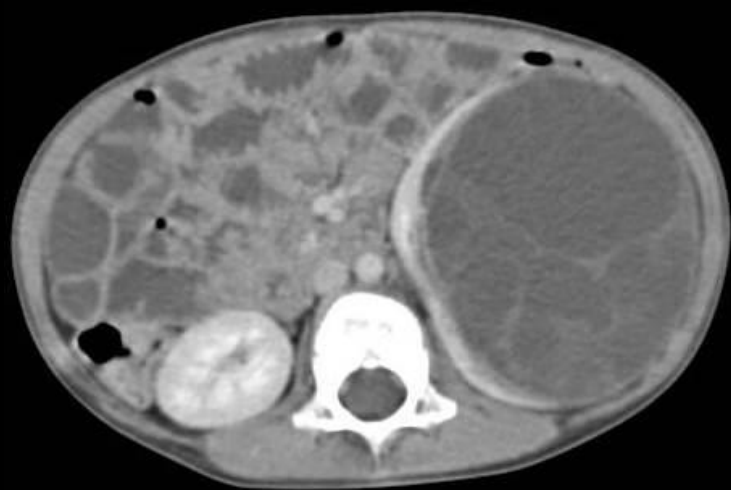
Néphroblastome
Var. kystique partiellement
différenciée

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1t



Tumeurs néphroblastiques





Néphroblastome

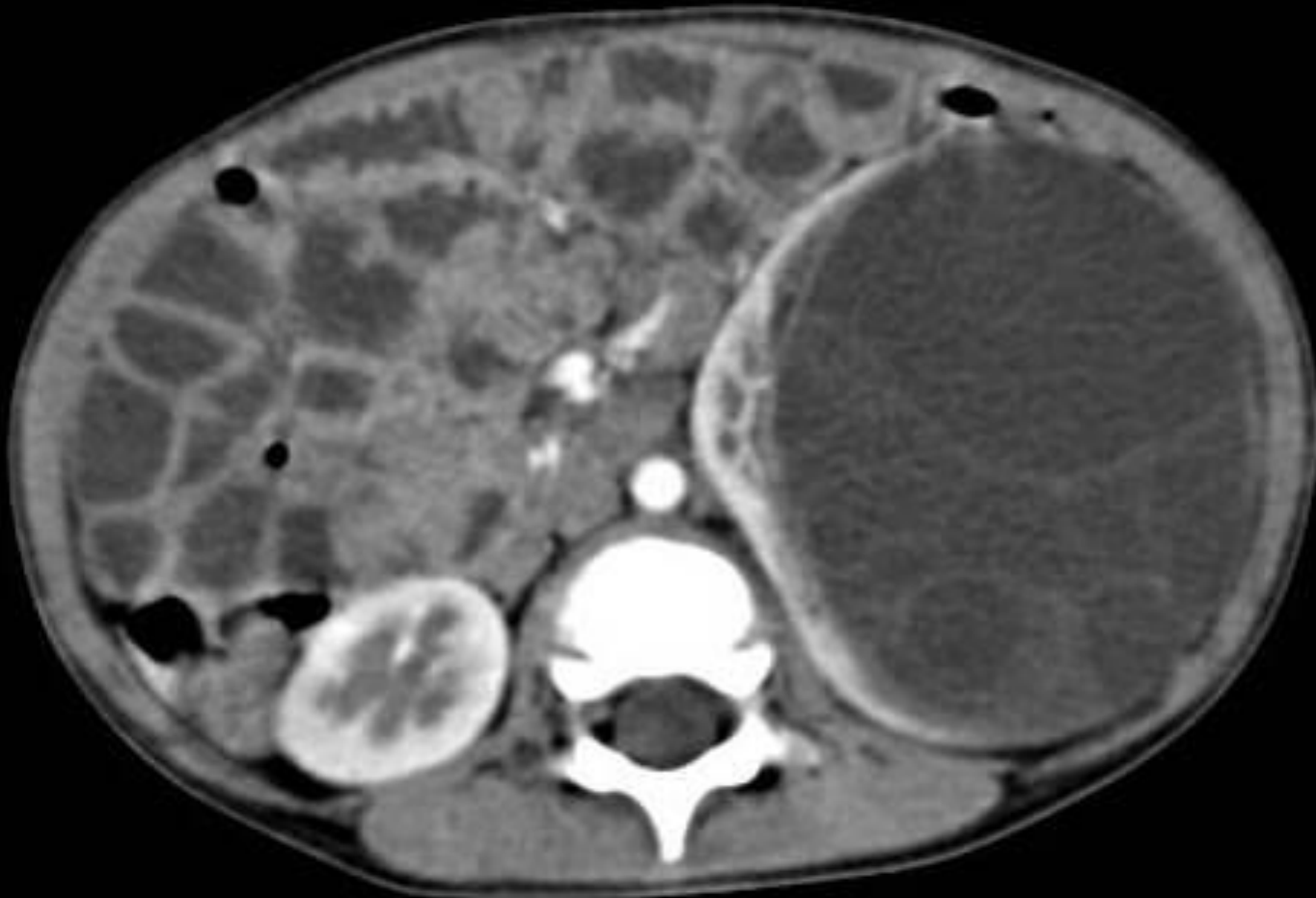
Var. kystique partiellement
différenciée

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1q



Tumeurs néphroblastiques





Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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 34^{ème} 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

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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, **péribloaire (RNPL)** et **intra-bloaire (RNIL)**, néphroblastomatose **combinée (péri et intra-bloaire)** néphroblastomatose universelle (**diffuse intra-bloaire**)
- Il subdivise les reliquats néphrogéniques en 4 catégories : quiescents restés à l'état natif ; sclérosants ayant mûri ; hyperplasiques ; néoplasiques



Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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** jusqu'à 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

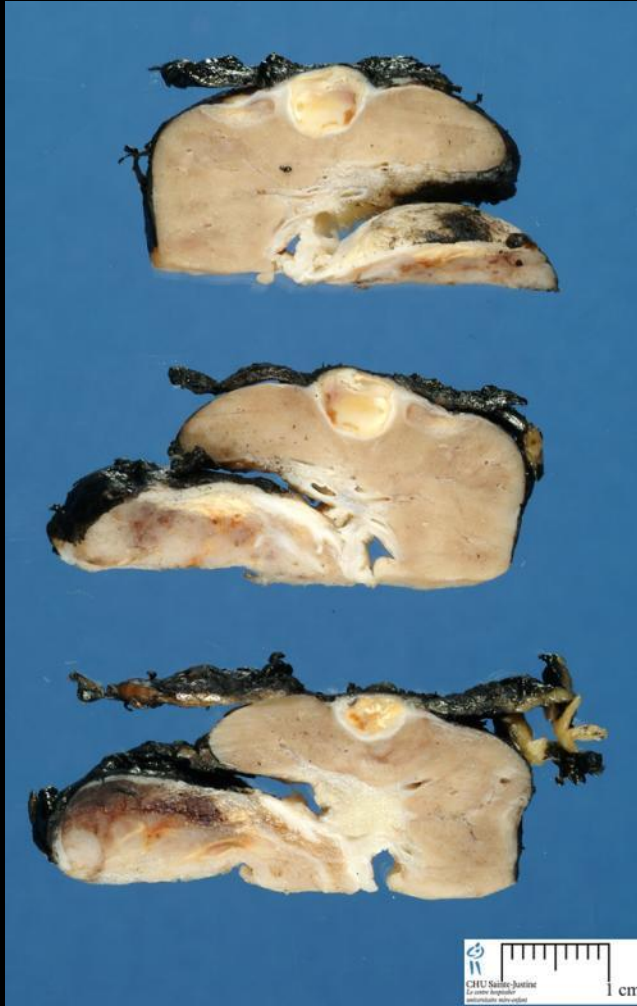


Néphroblastomatose

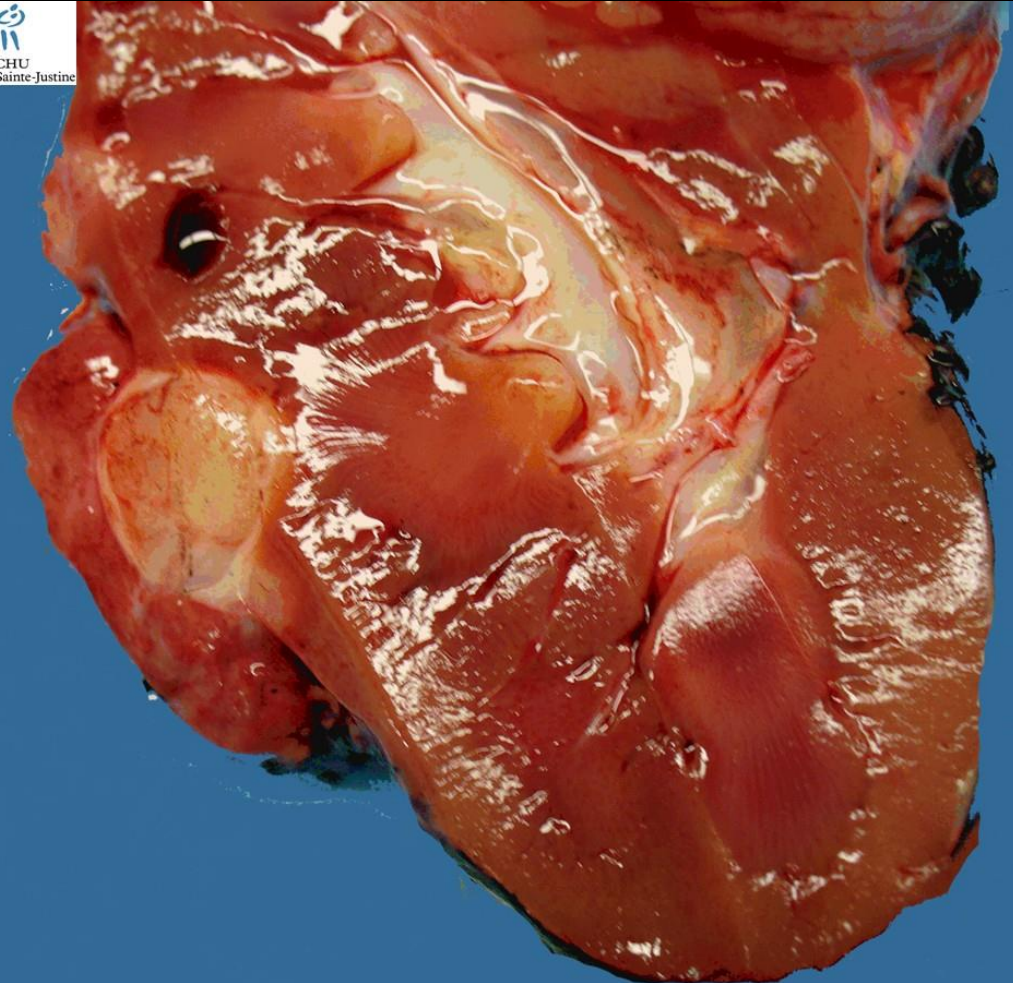
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs néphroblastiques



CHU
Sainte-Justine



CHU Sainte-Justine
1 cm



Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

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)

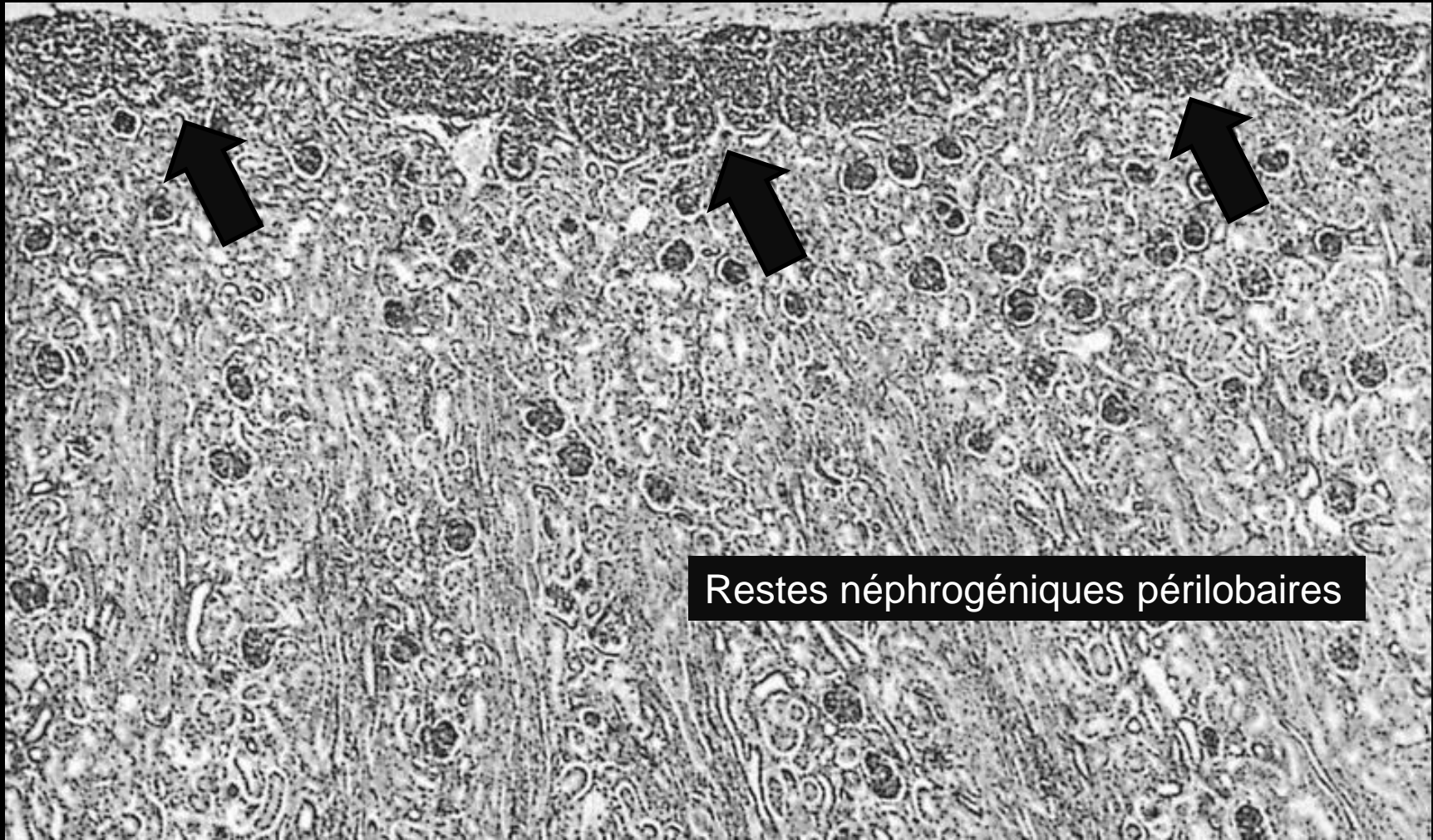


Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques



Restes néphrogéniques périlobaires

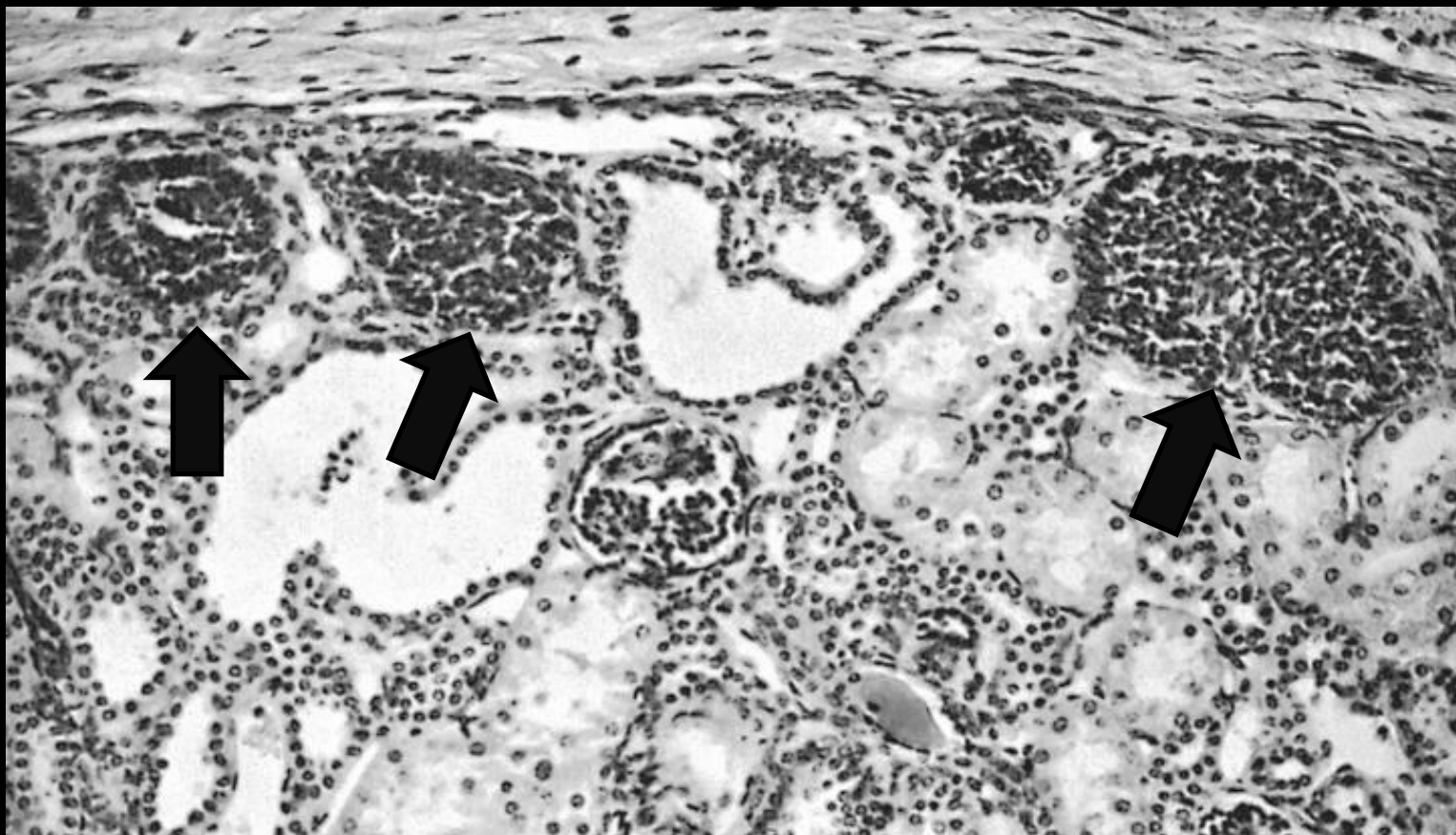


Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques



Restes néphrogéniques périlobaires

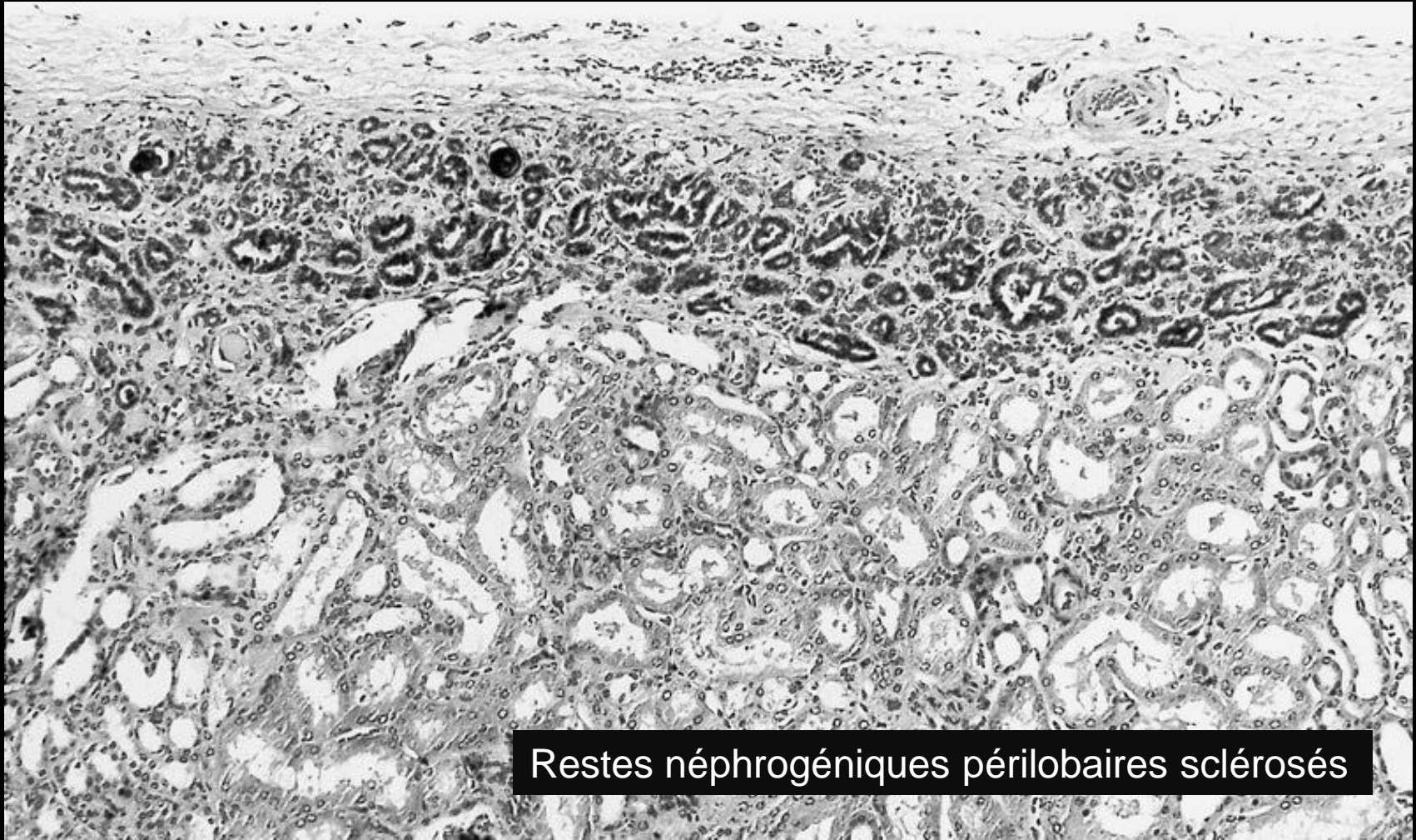


Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques



Restes néphrogéniques périlobaires sclérosés

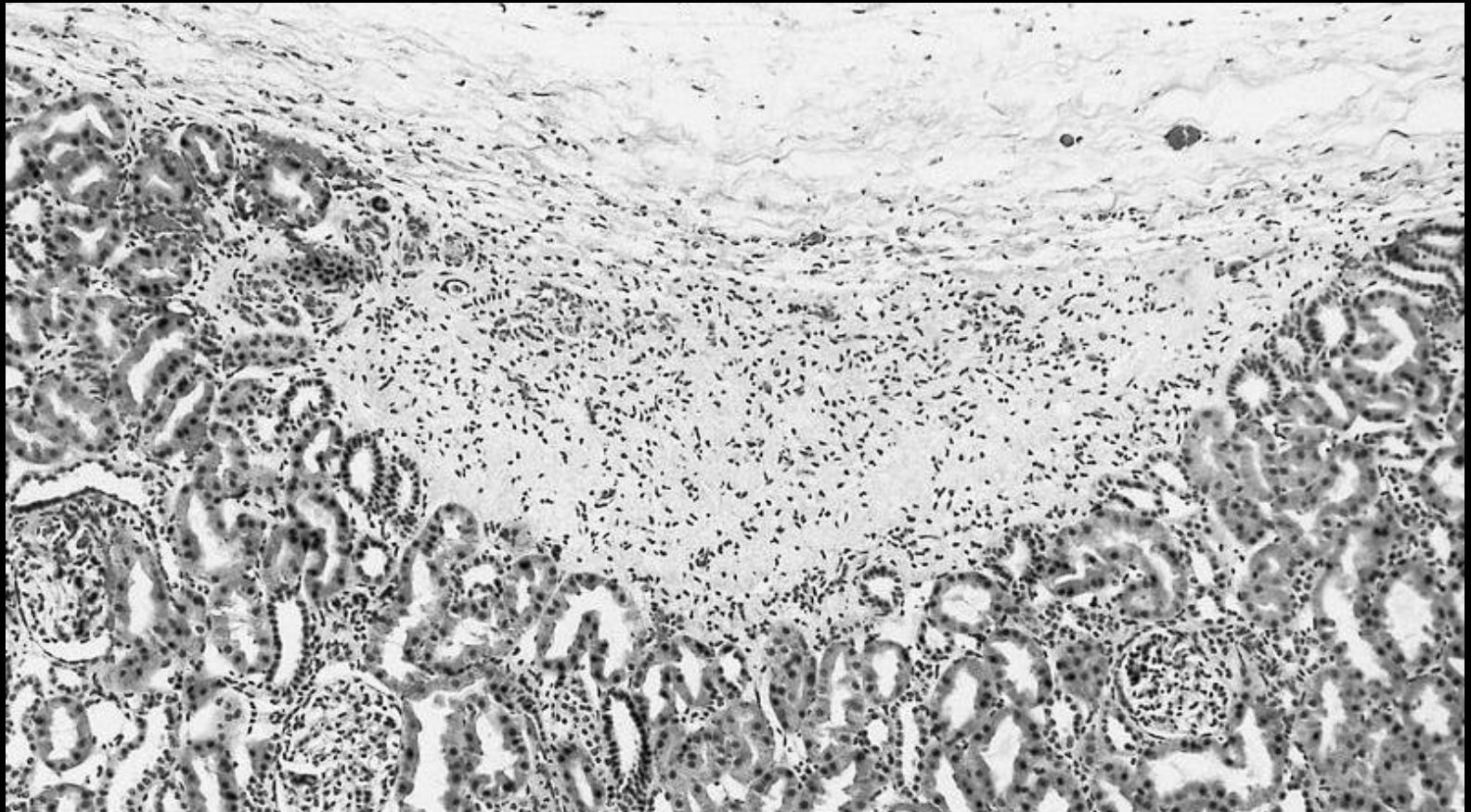


Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques



Restes néphrogéniques périlobaires obsolescents

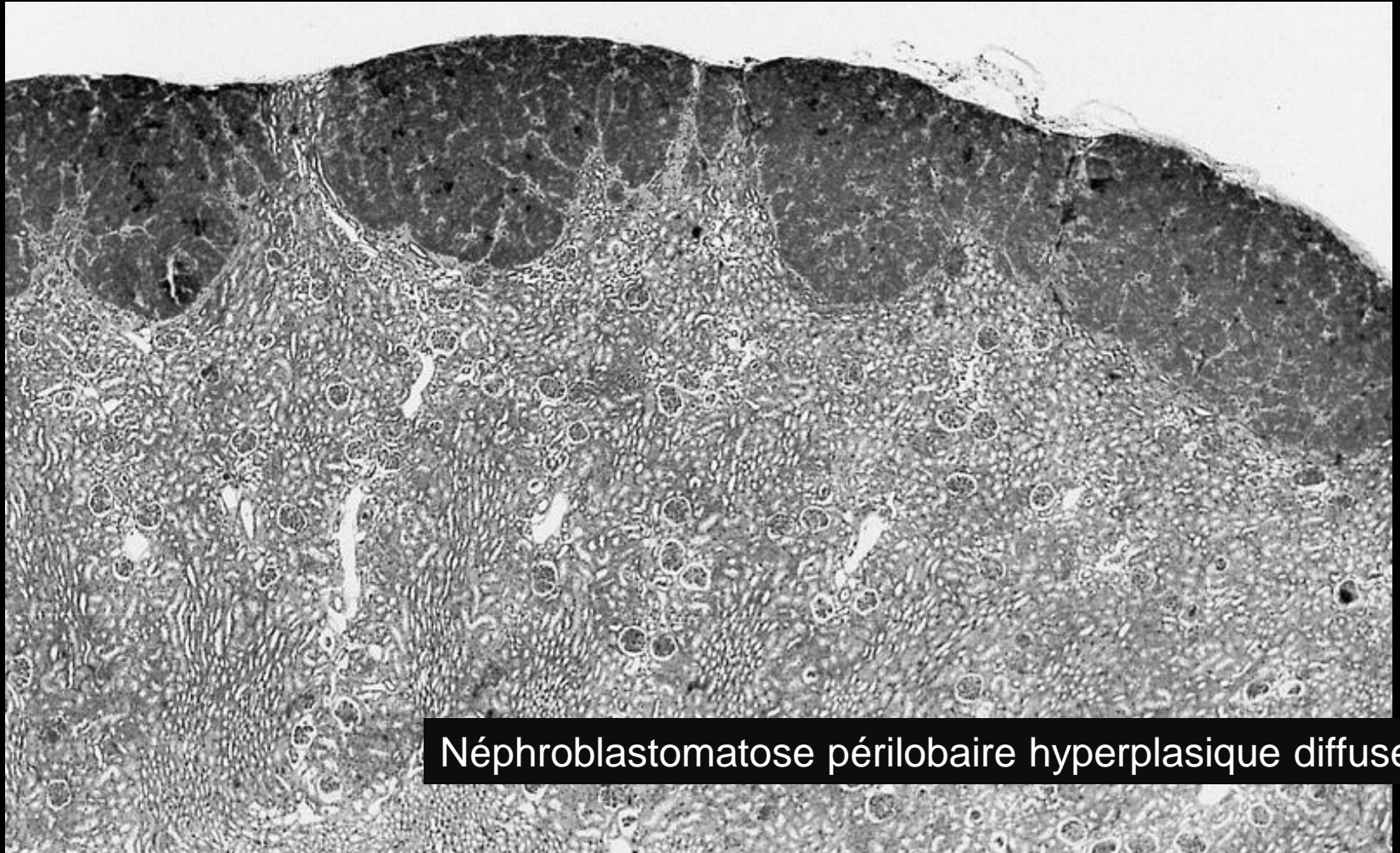


Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques



Néphroblastomatose périlobaire hyperplasique diffuse

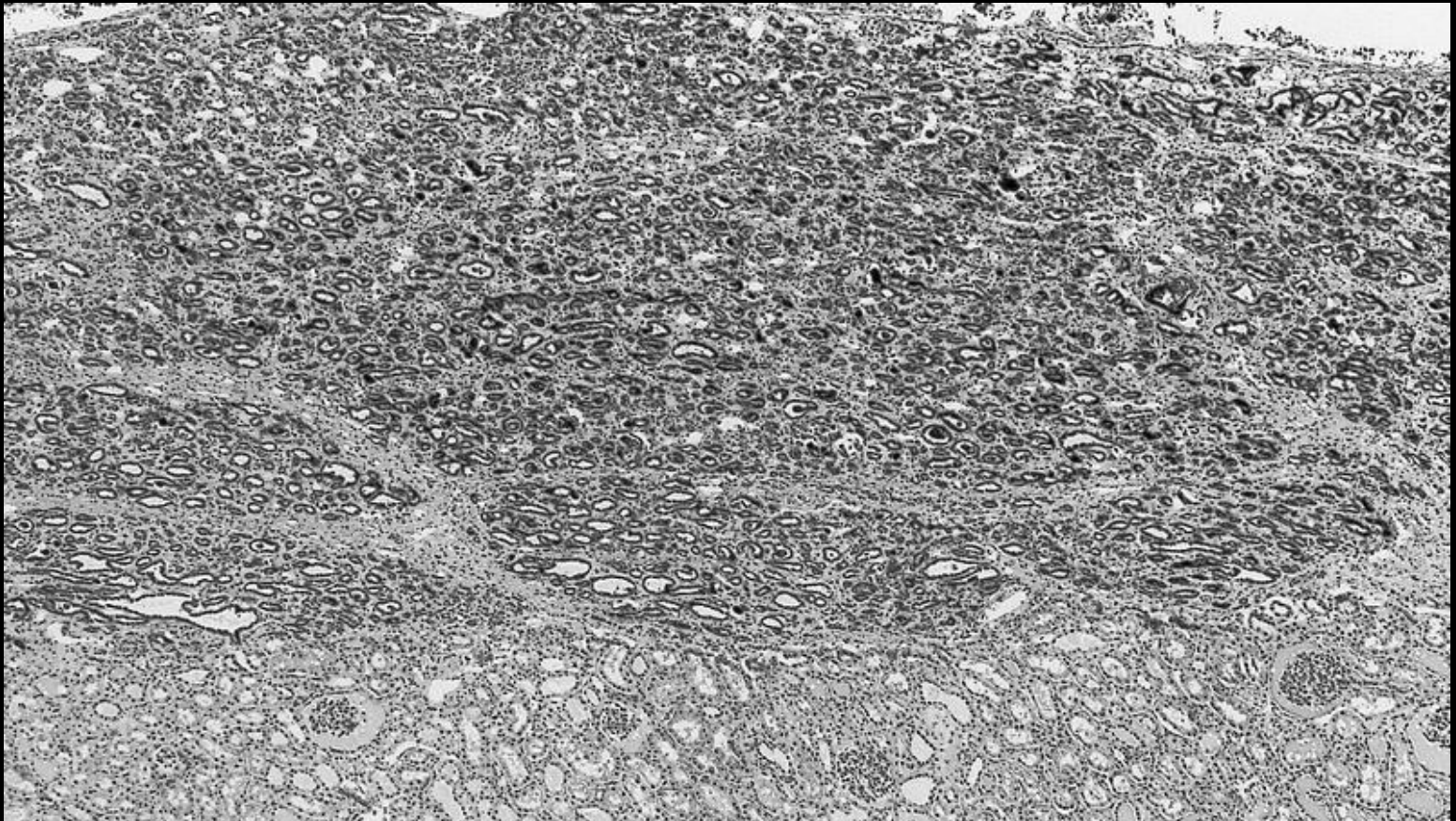


Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques



Néphroblastomatose périlobaire hyperplasique diffuse au stade de sclérose

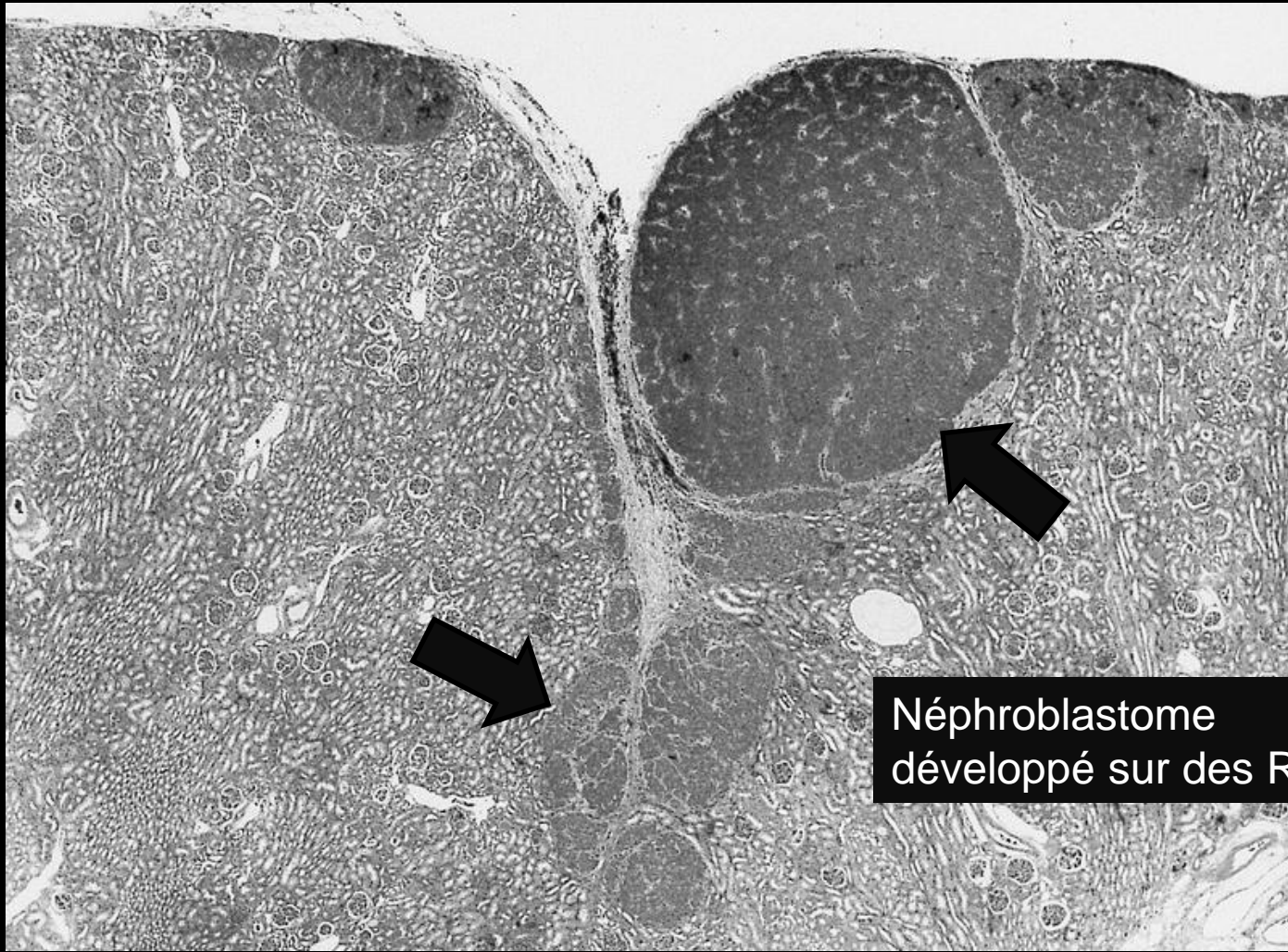


Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs néphroblastiques



Néphroblastome
développé sur des RNPL



Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

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

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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



Néphroblastomatose

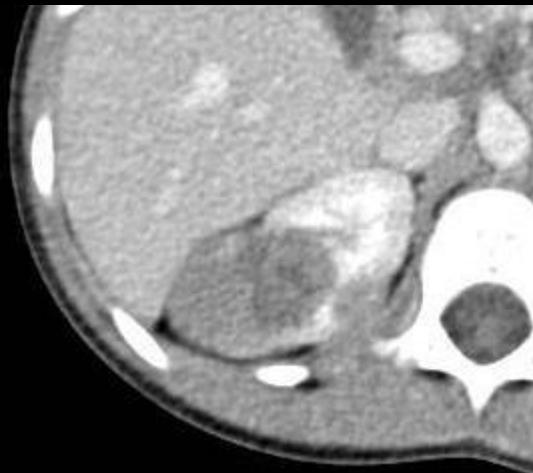
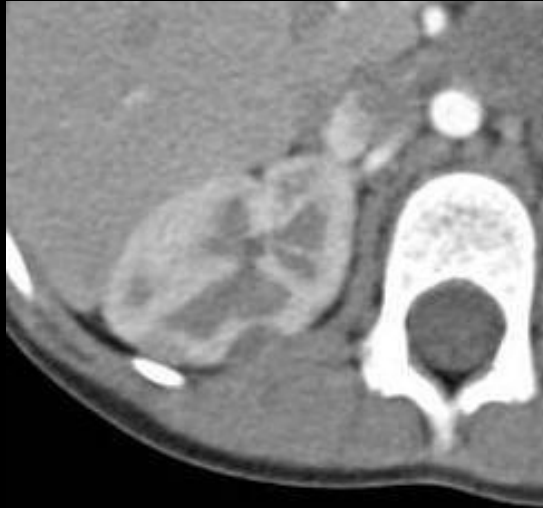
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1



Forme multifocale

Tumeurs néphroblastiques



0008B04827



Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

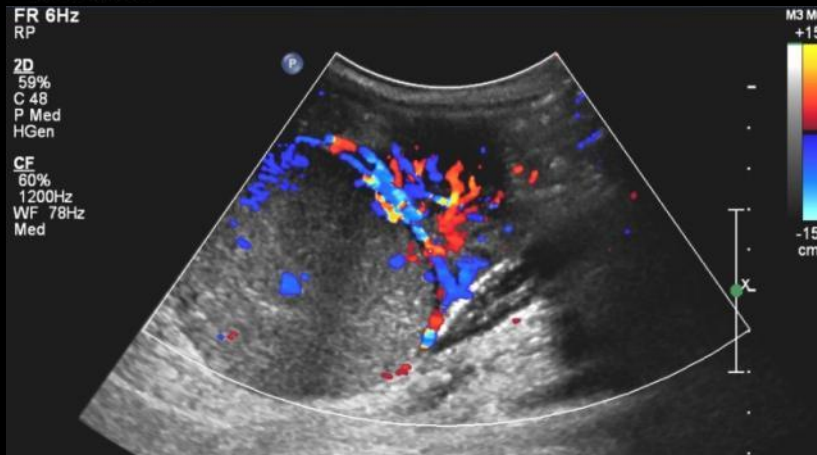


Forme multifocale

Tumeurs néphroblastiques



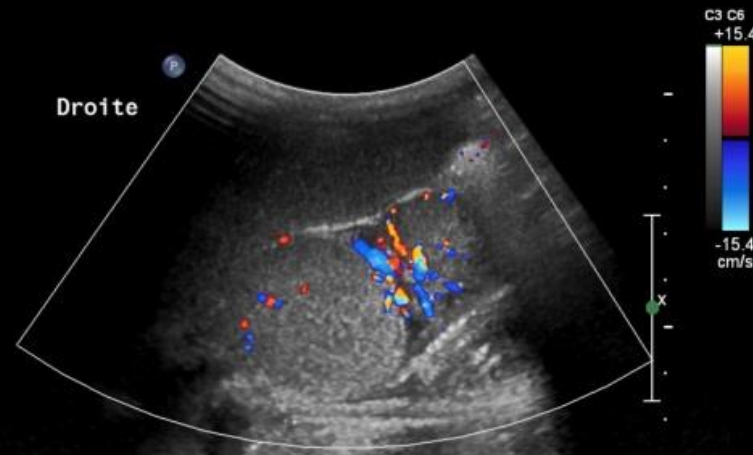
÷ Dist 2.68 cm
∴ Dist 2.27 cm



CI 6Hz
RP

2D 60%
C 48
P Moy
HGen

Coul 50%
1200Hz
FP 78Hz
Moy





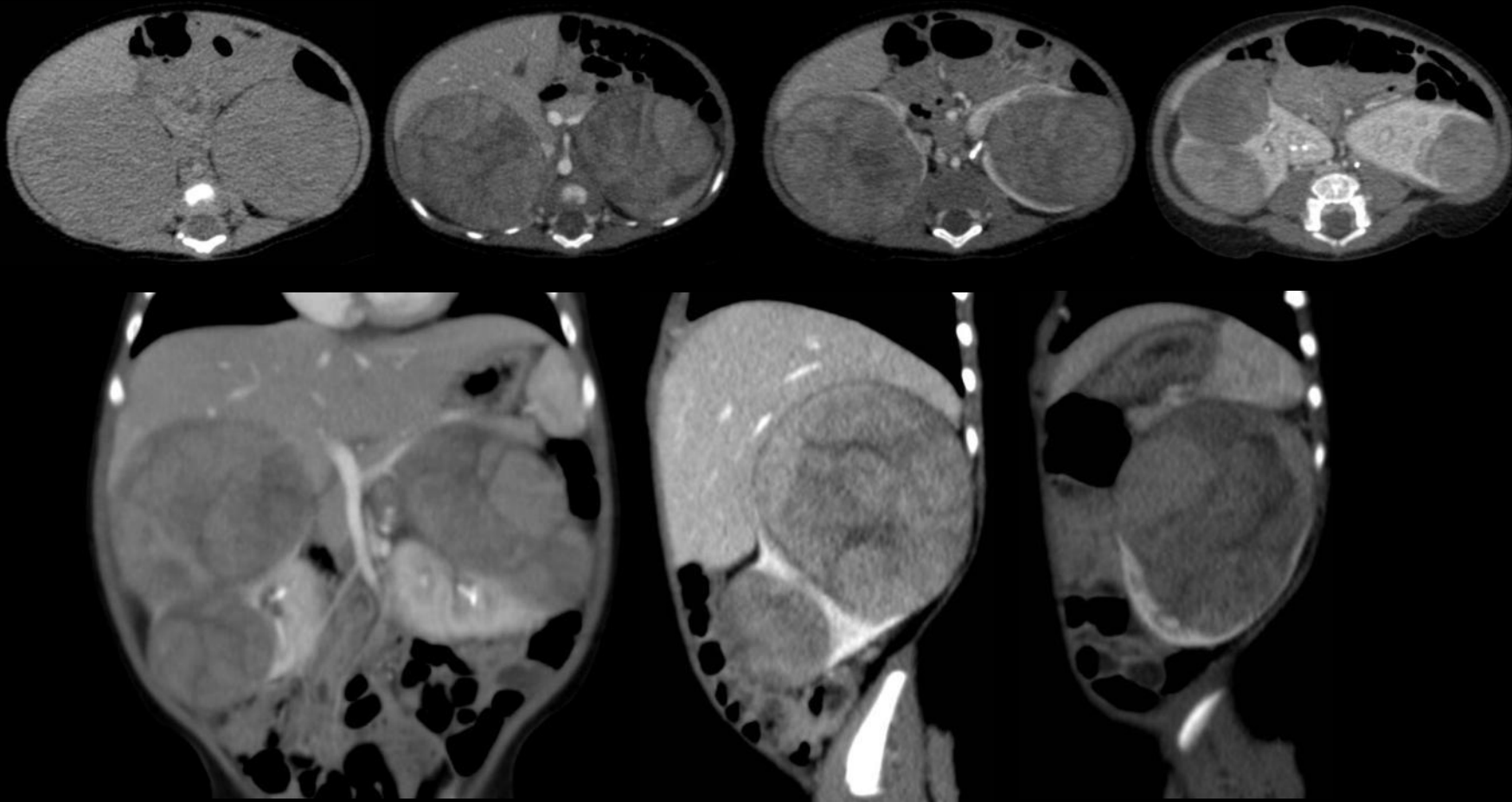
Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3



Tumeurs néphroblastiques





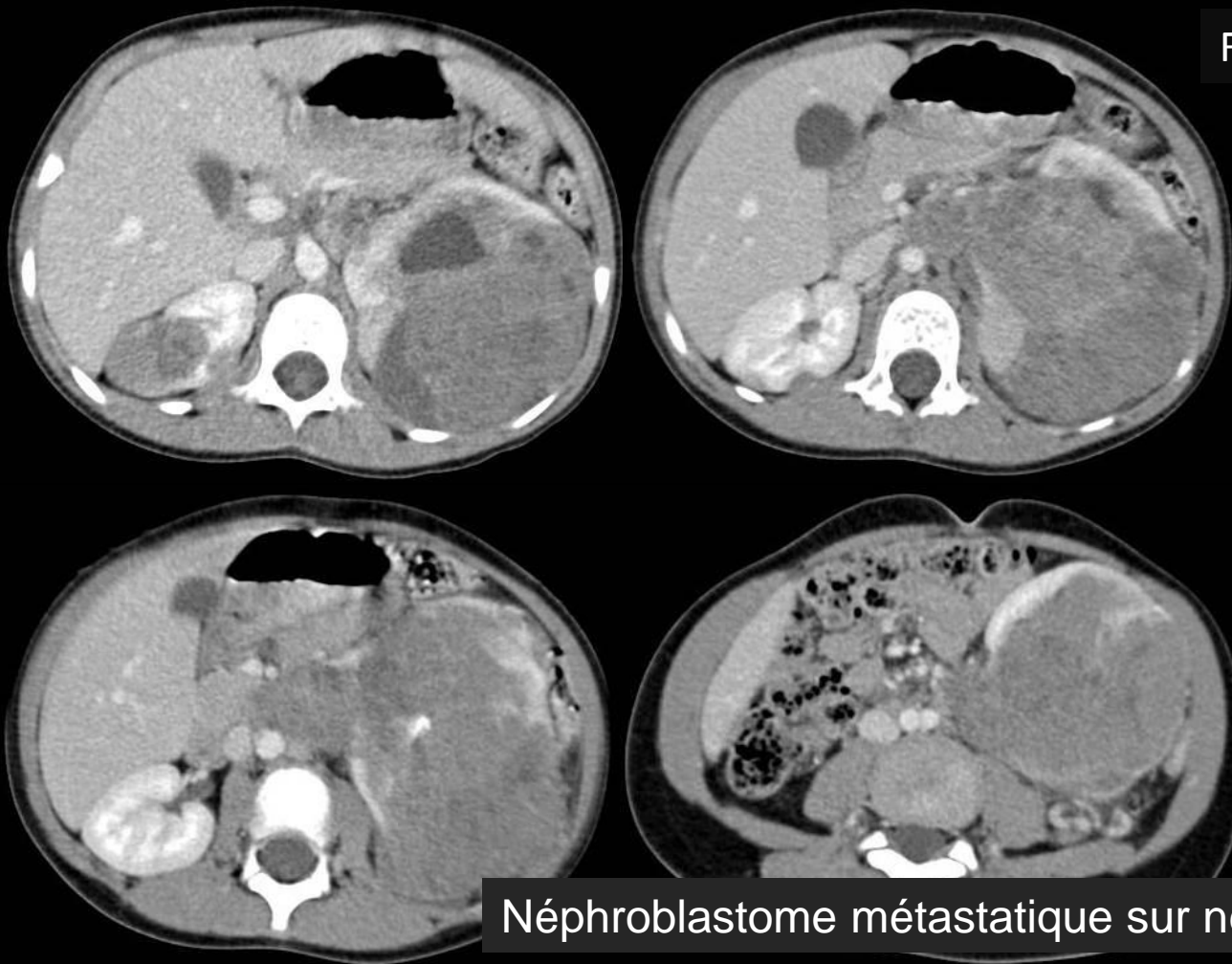
Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4



Tumeurs néphroblastiques



Forme multifocale



Néphroblastome métastatique sur néphroblastomatose



Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4b



Tumeurs néphroblastiques



0008B04827



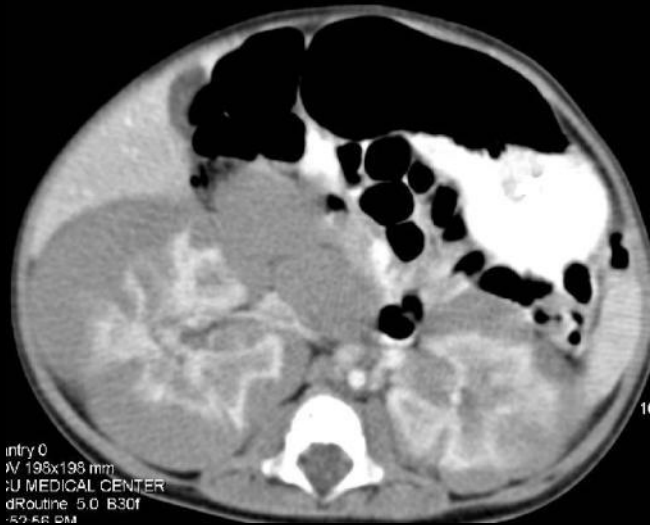
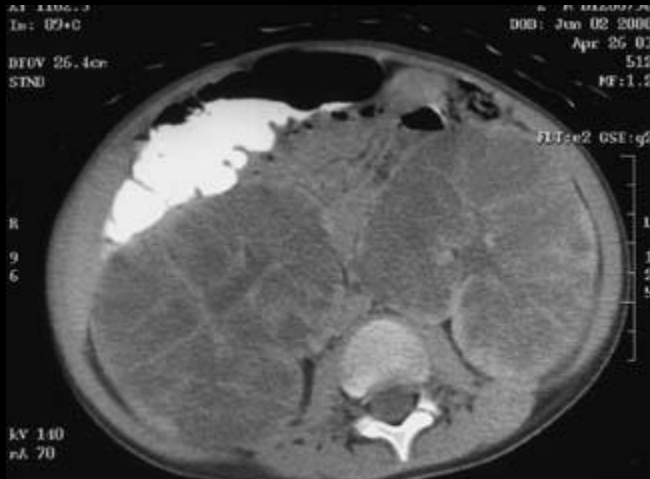
Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5



Tumeurs néphroblastiques



Néphroblastomatose diffuse = néphromégalie bosselée bilatérale avec dédifférenciation cortico-médullaire





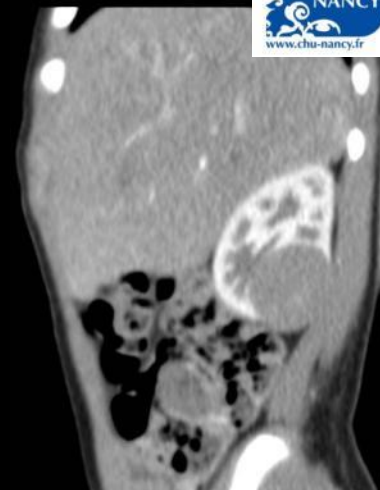
Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6



Tumeurs néphroblastiques



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

Garçon de 3ans, asymptomatique



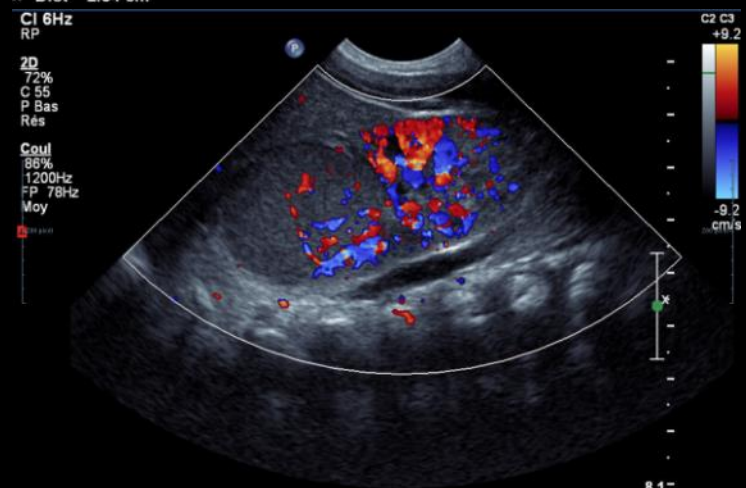
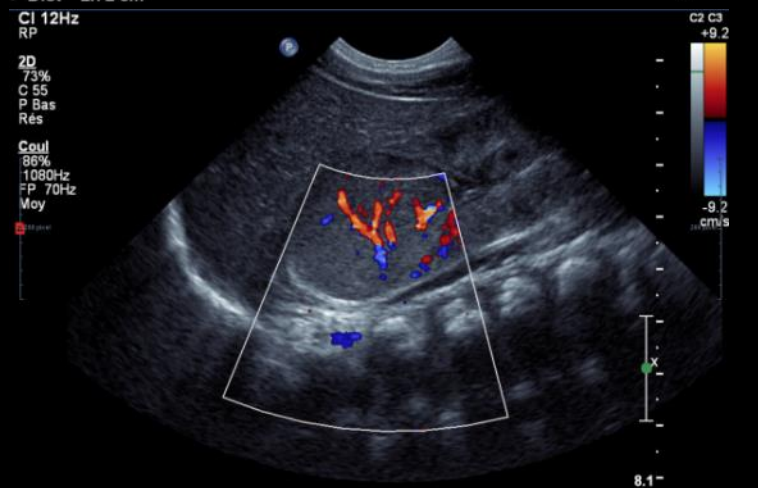
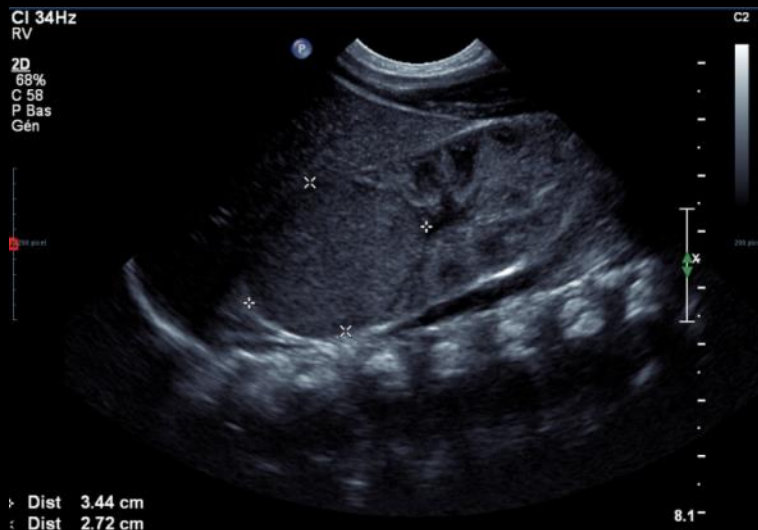
Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°7



Tumeurs néphroblastiques





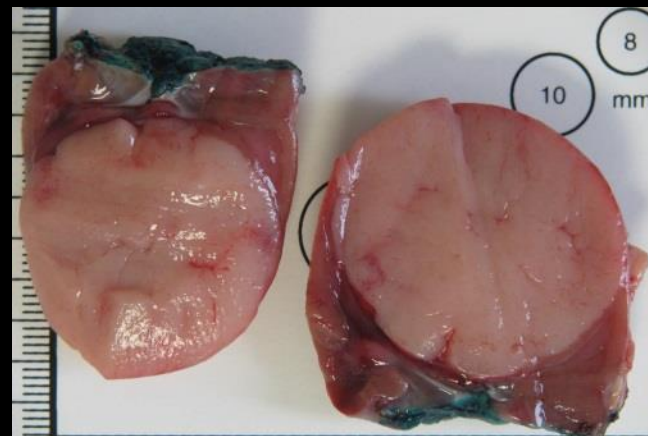
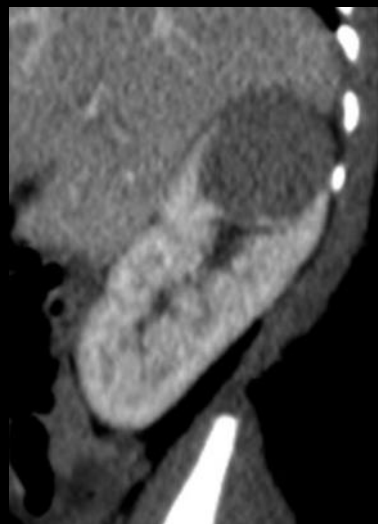
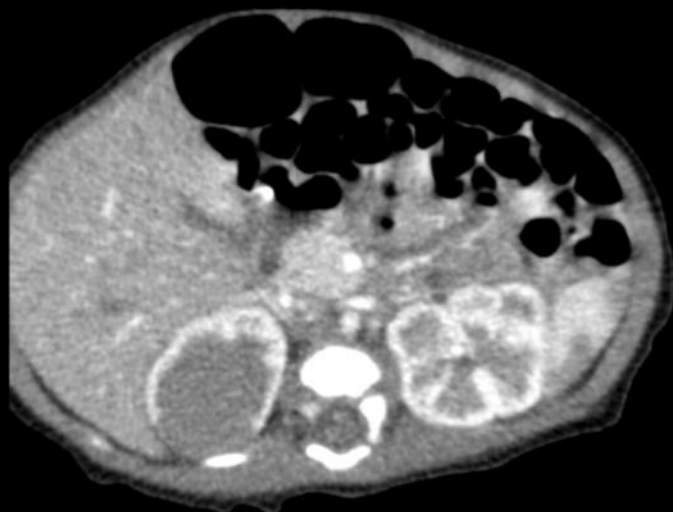
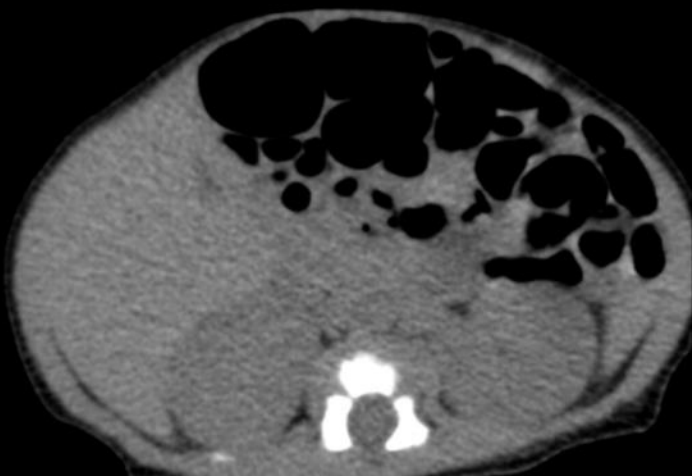
Néphroblastomatose

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°7b



Tumeurs néphroblastiques



13B01676

Classification OMS 2004

Tumeurs à cellules rénales

Carcinome à cellules claires
Carcinome kystique multiloculaire à cellules rénales
Adénome papillaire
Carcinome papillaire du rein
Carcinome chromophile 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 rhabdoïde
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante des enfants
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioïde
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

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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**

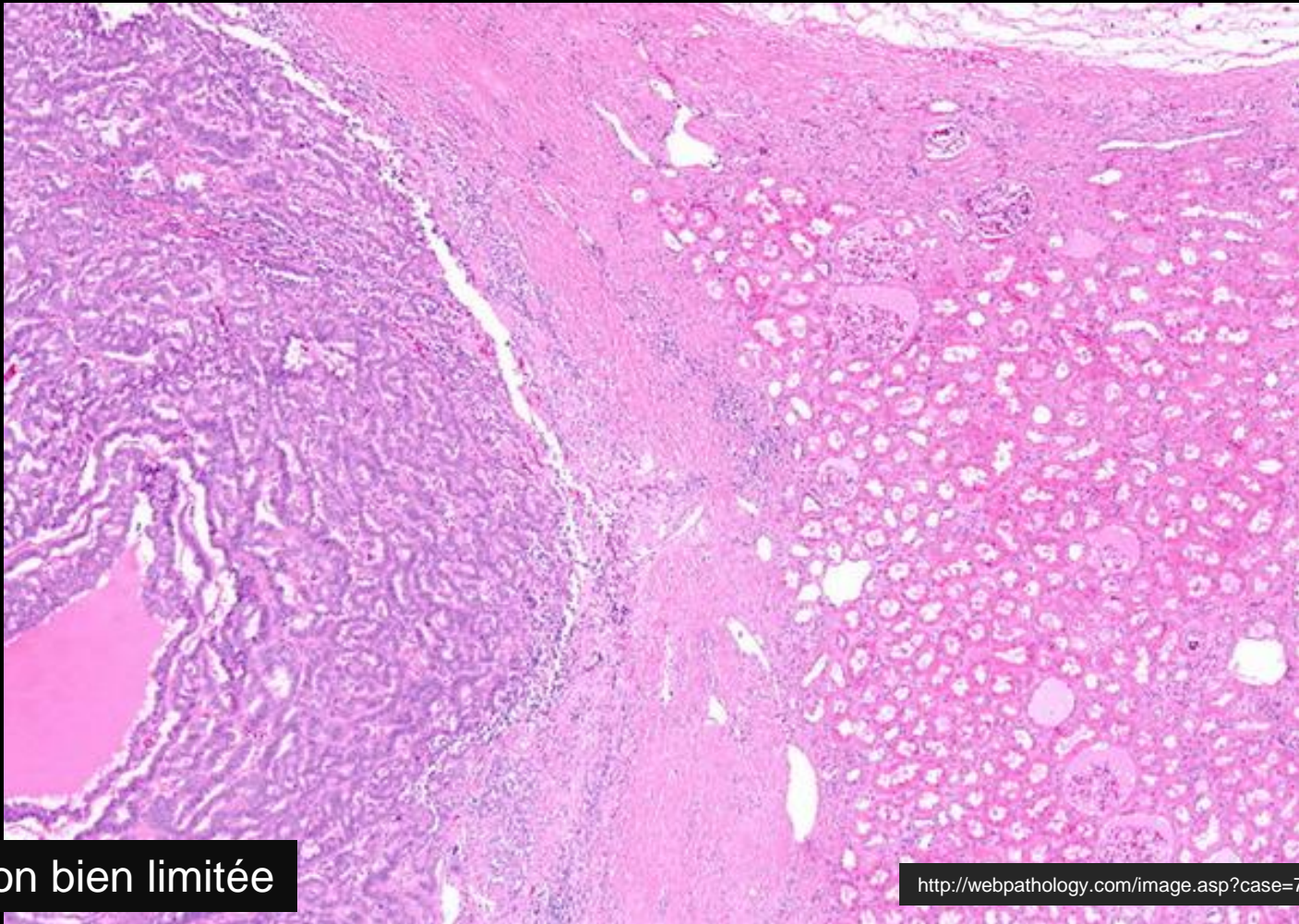


Tumeur carcinoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs neuroendocrines



Lésion bien limitée

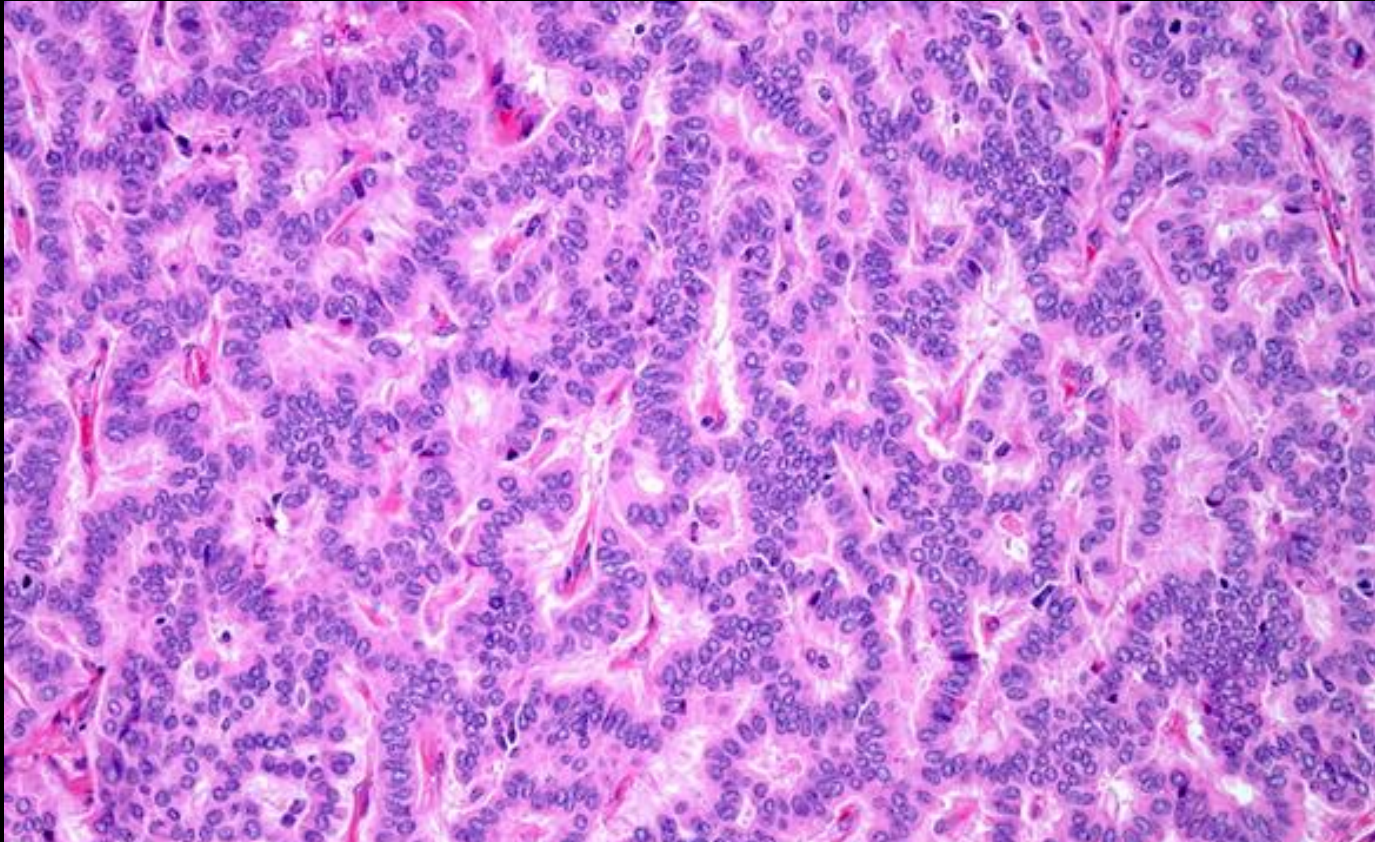


Tumeur carcinoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs neuroendocrines



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

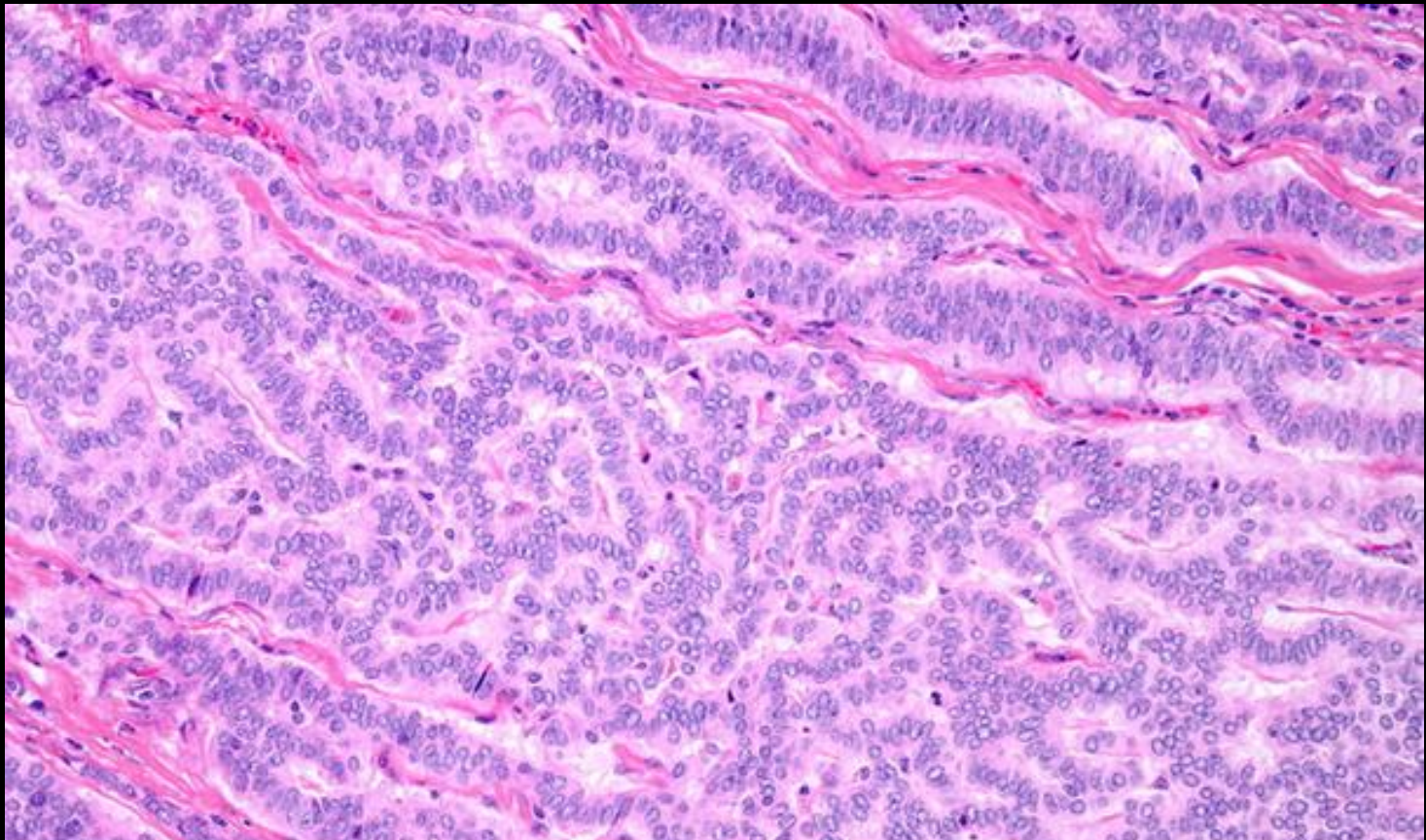


Tumeur carcinoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs neuroendocrines



Cordons cellulaires séparés par un stroma peu développé

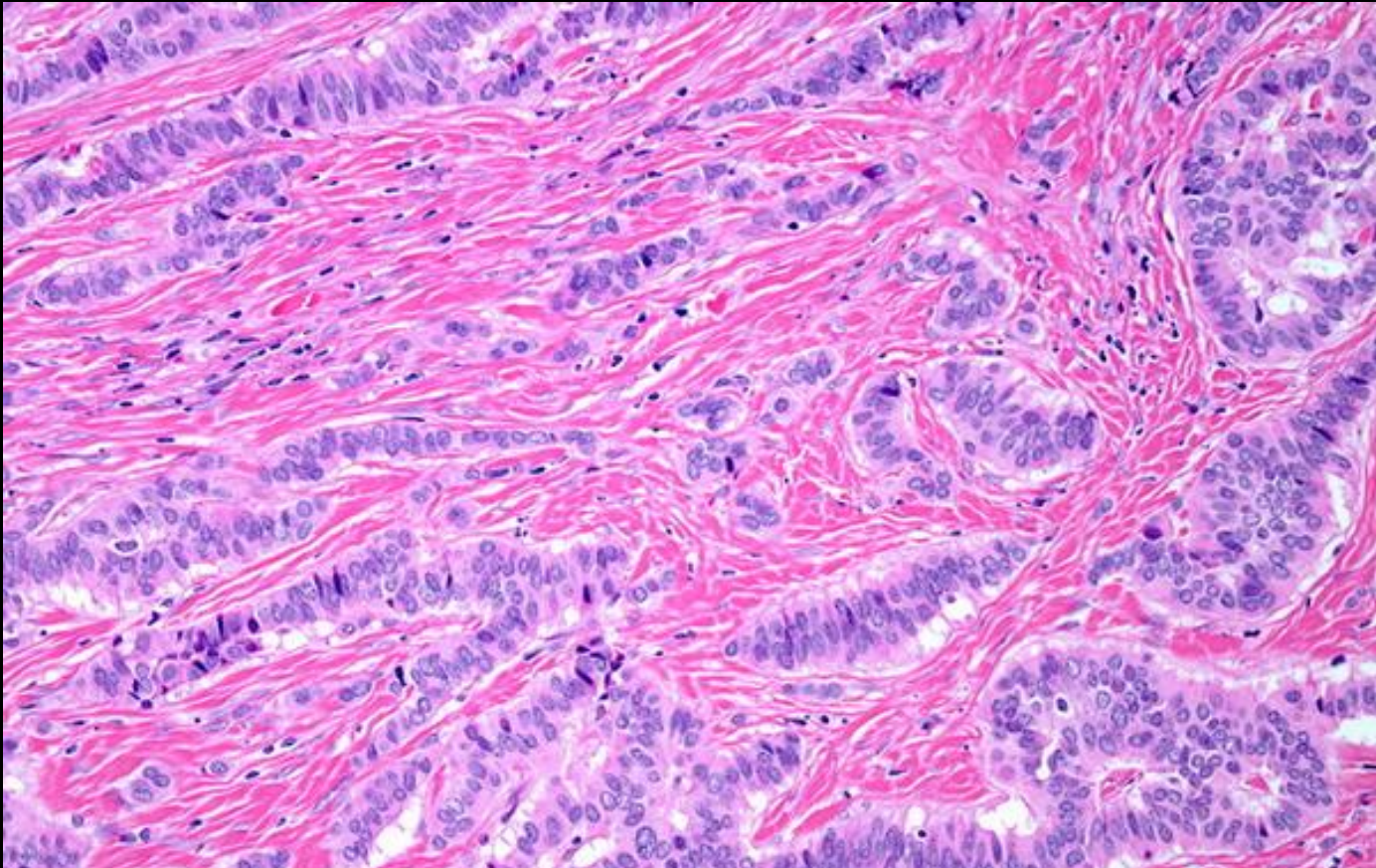


Tumeur carcinoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs neuroendocrines



Cordons cellulaires séparés par un abondant stroma sclérotique



Tumeur carcinoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

- **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



Tumeur carcinoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

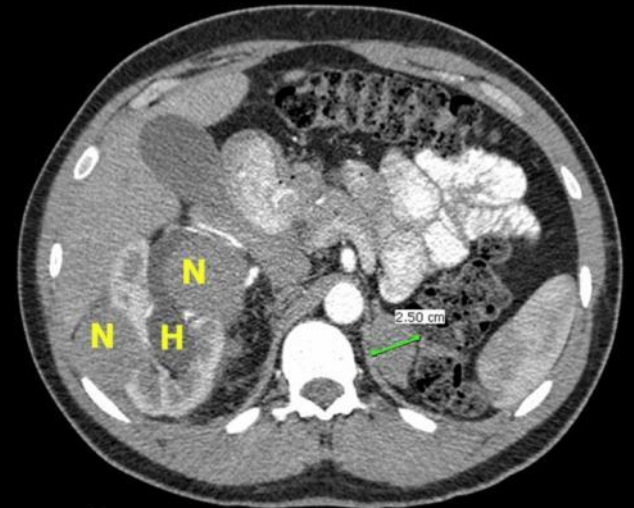
Cas n°1

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.



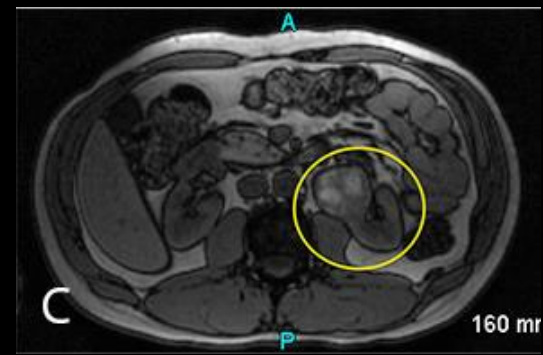
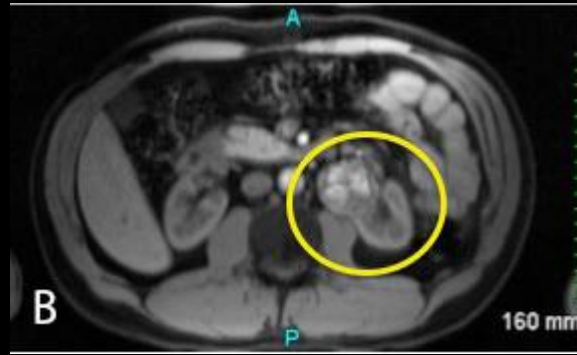
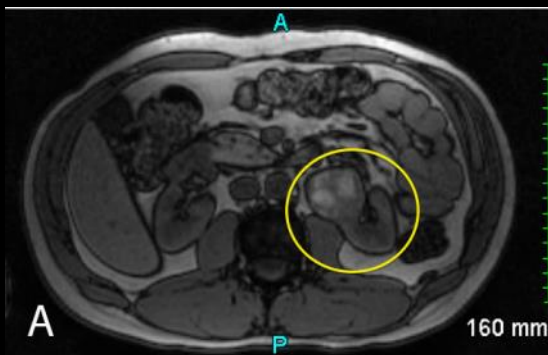
Tumeur carcinoïde

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

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs neuroendocrines

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



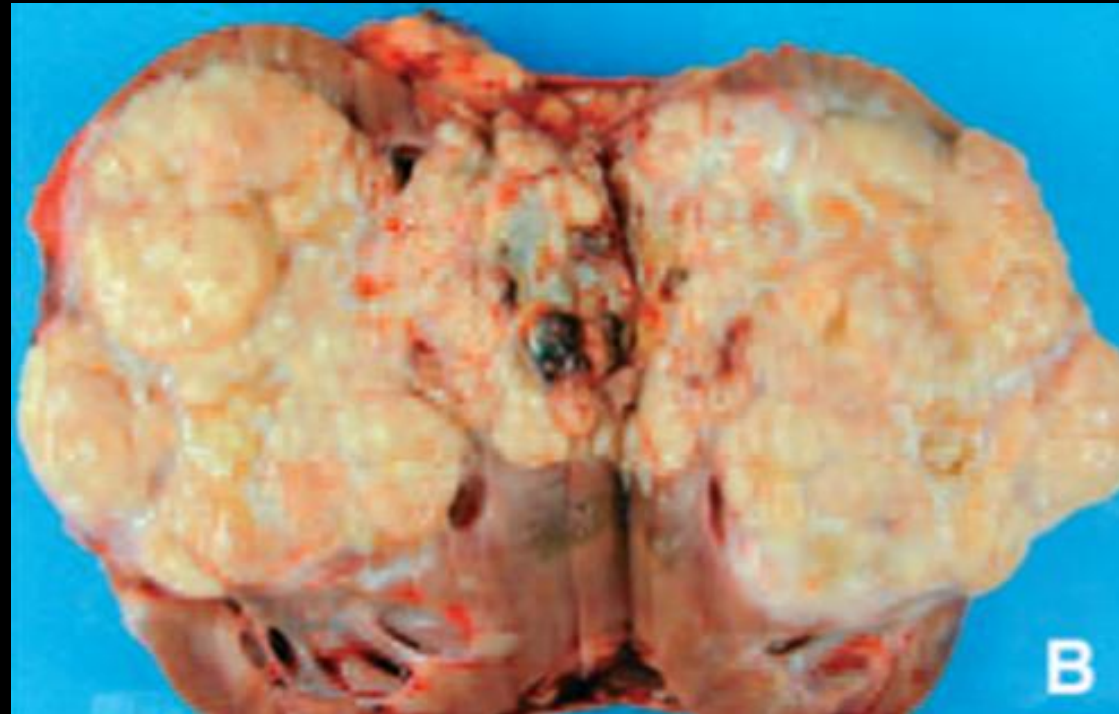
Carcinome neuro- endocrine

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





Carcinome neuro-endocrine

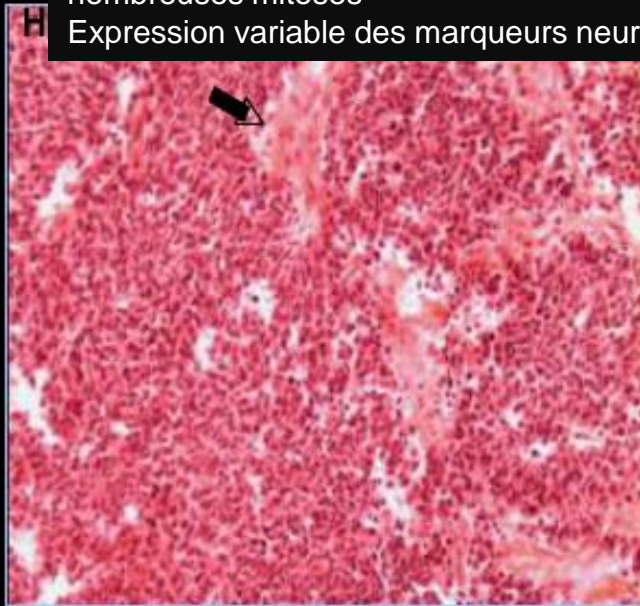
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

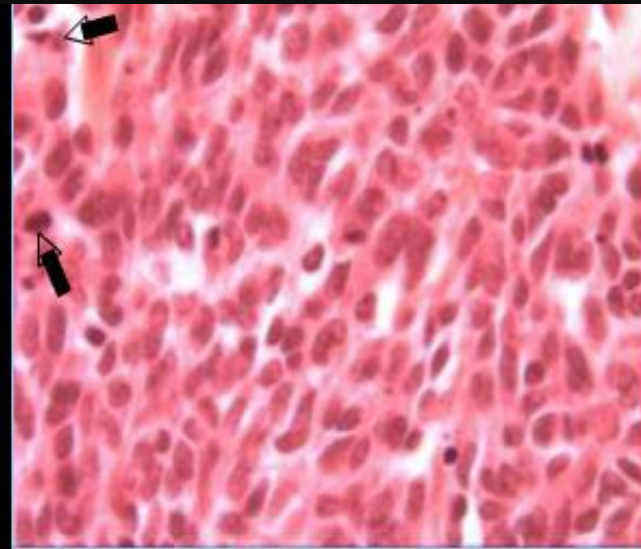
Tumeurs neuroendocrines

Lobules séparés par un stroma fin, cellules rondes, au noyau hyperchromatique, cytoplasme peu visible, nombreuses mitoses

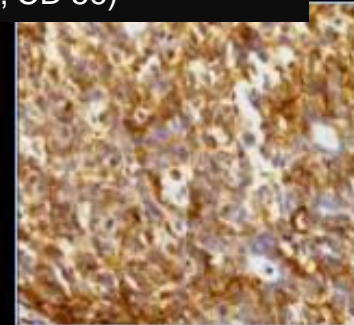
Expression variable des marqueurs neuroendocrines (Chromogranine A, Synaptophysine, CD 56)



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.

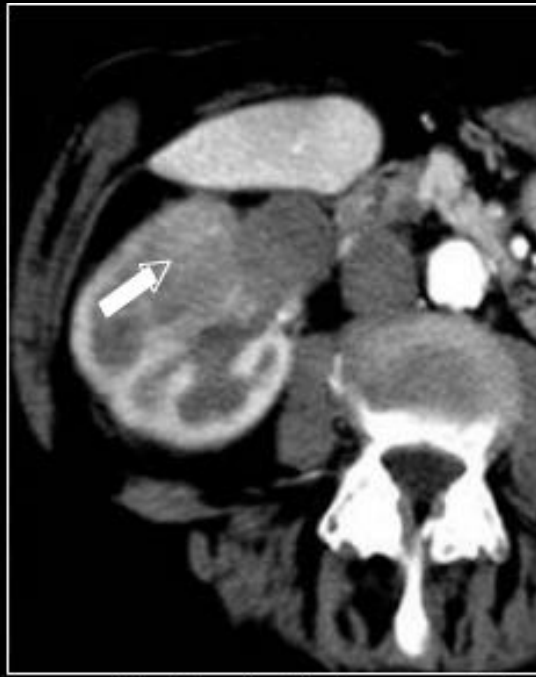
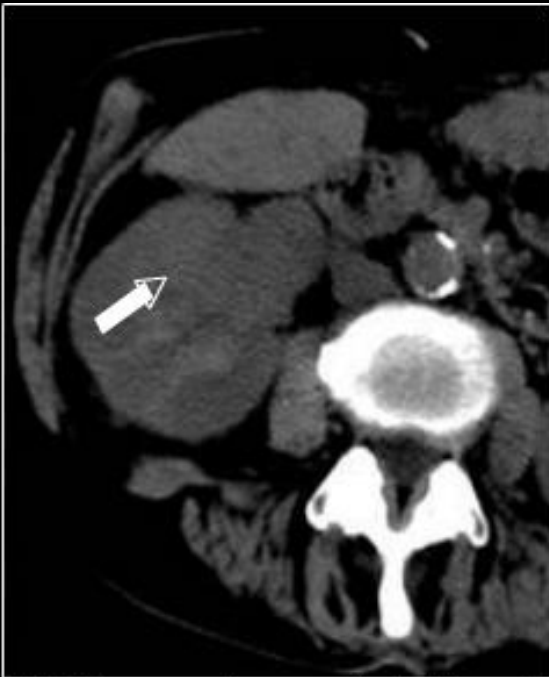


Carcinome neuro-endocrine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs neuroendocrines



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).

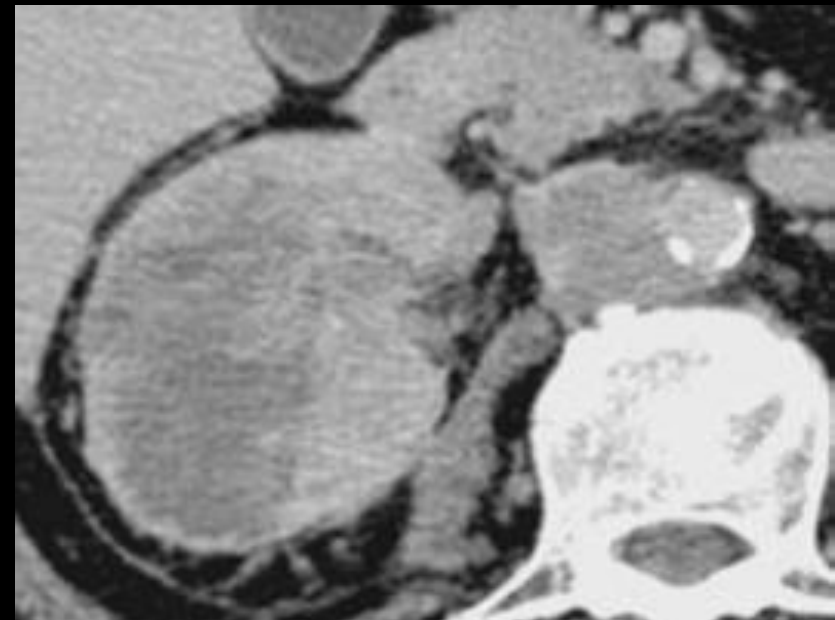
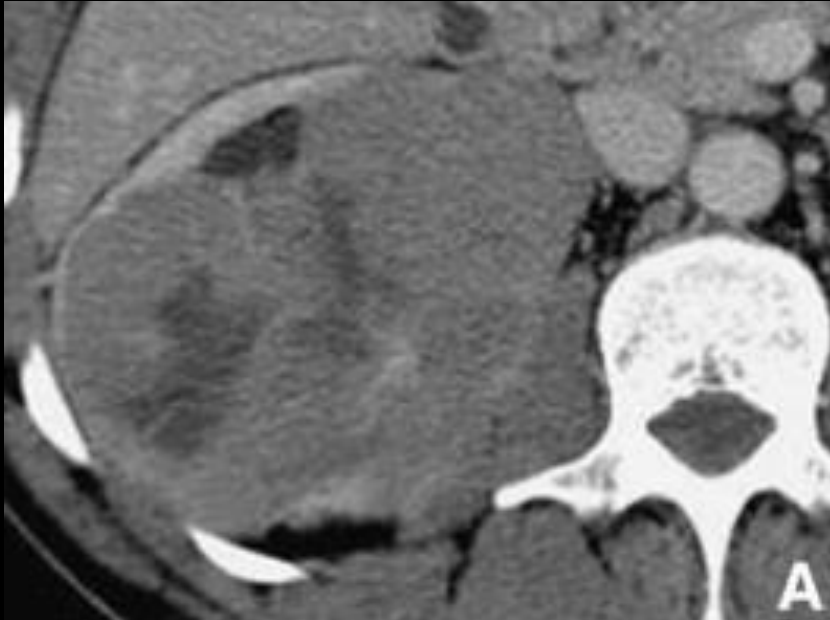


**Carcinome neuro-
endocrine**

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs neuroendocrines





Tumeur primitive
neuroectodermique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs neuroendocrines

- 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**



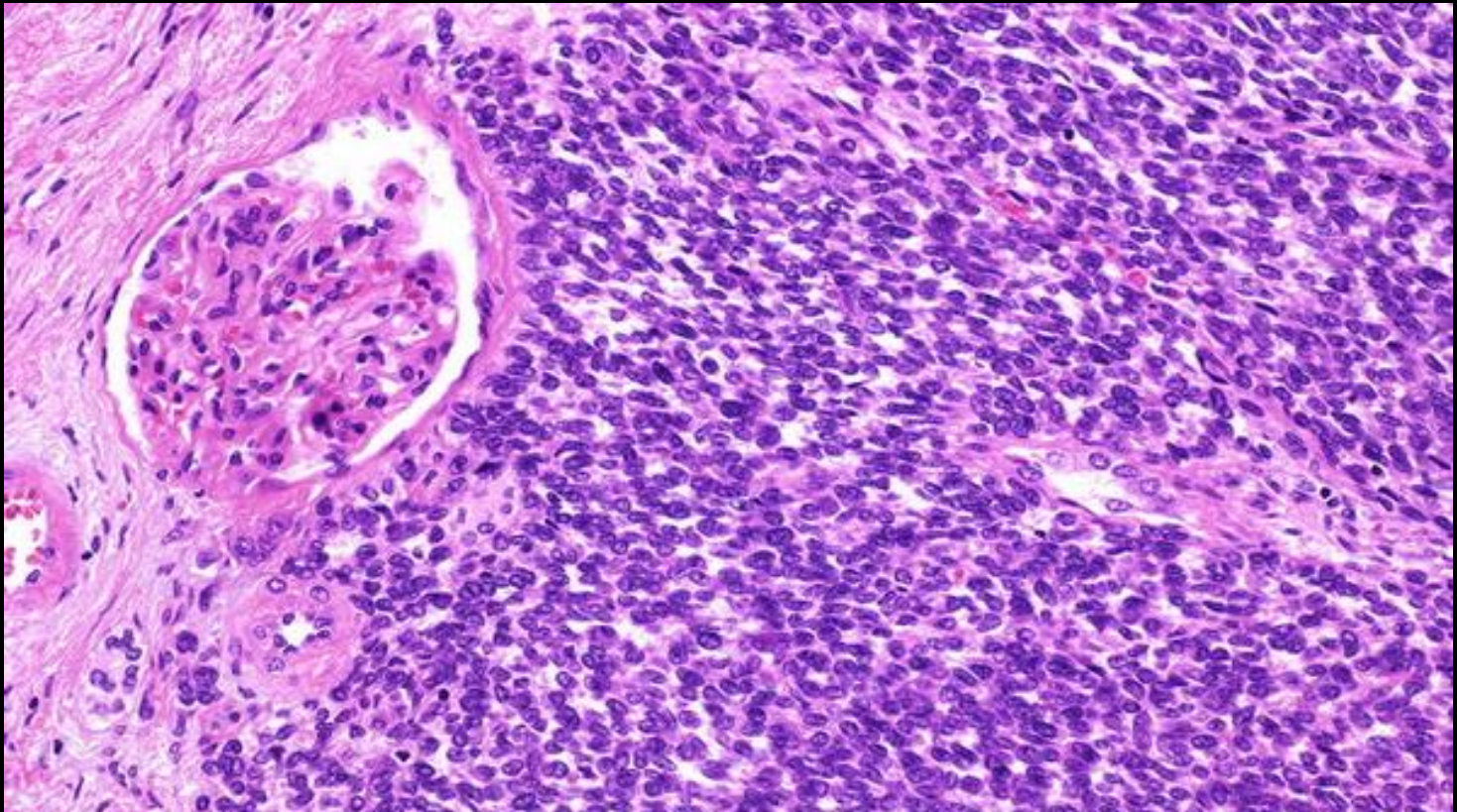


Tumeur primitive
neuroectodermique

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

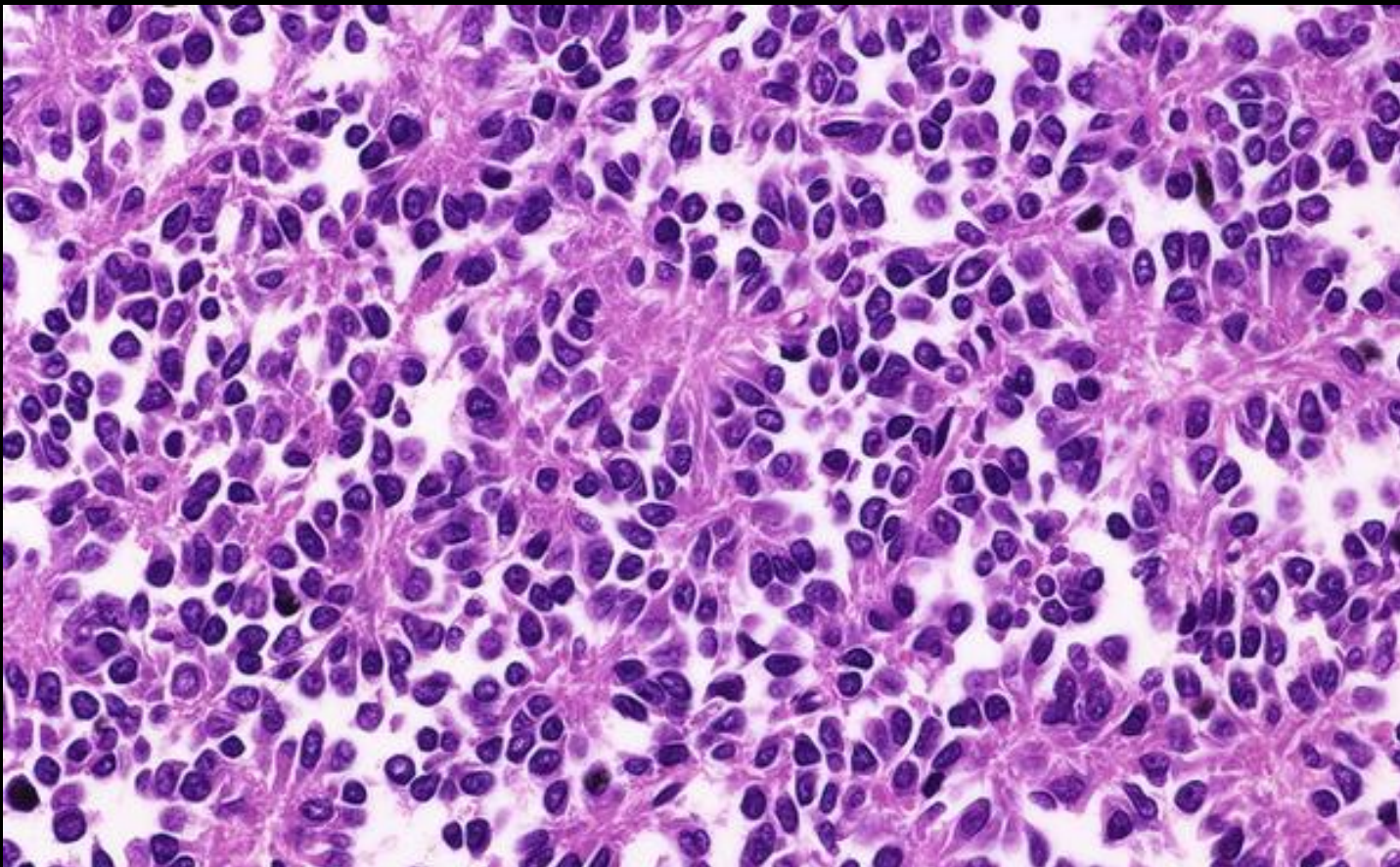


Tumeur primitive
neuroectodermique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs neuroendocrines



Formations en rosettes de Homer-Wright



Tumeur primitive neuroectodermique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

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 neuroendocrines

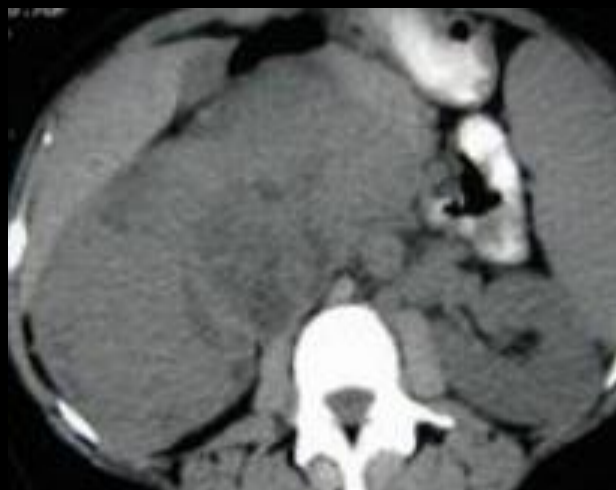


Tumeur primitive neuroectodermique

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 chromophile 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 rhabdoïde
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante des enfants
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioïde
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

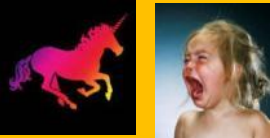
Published Reports of Intrarenal Teratomas Since 1934

| 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.

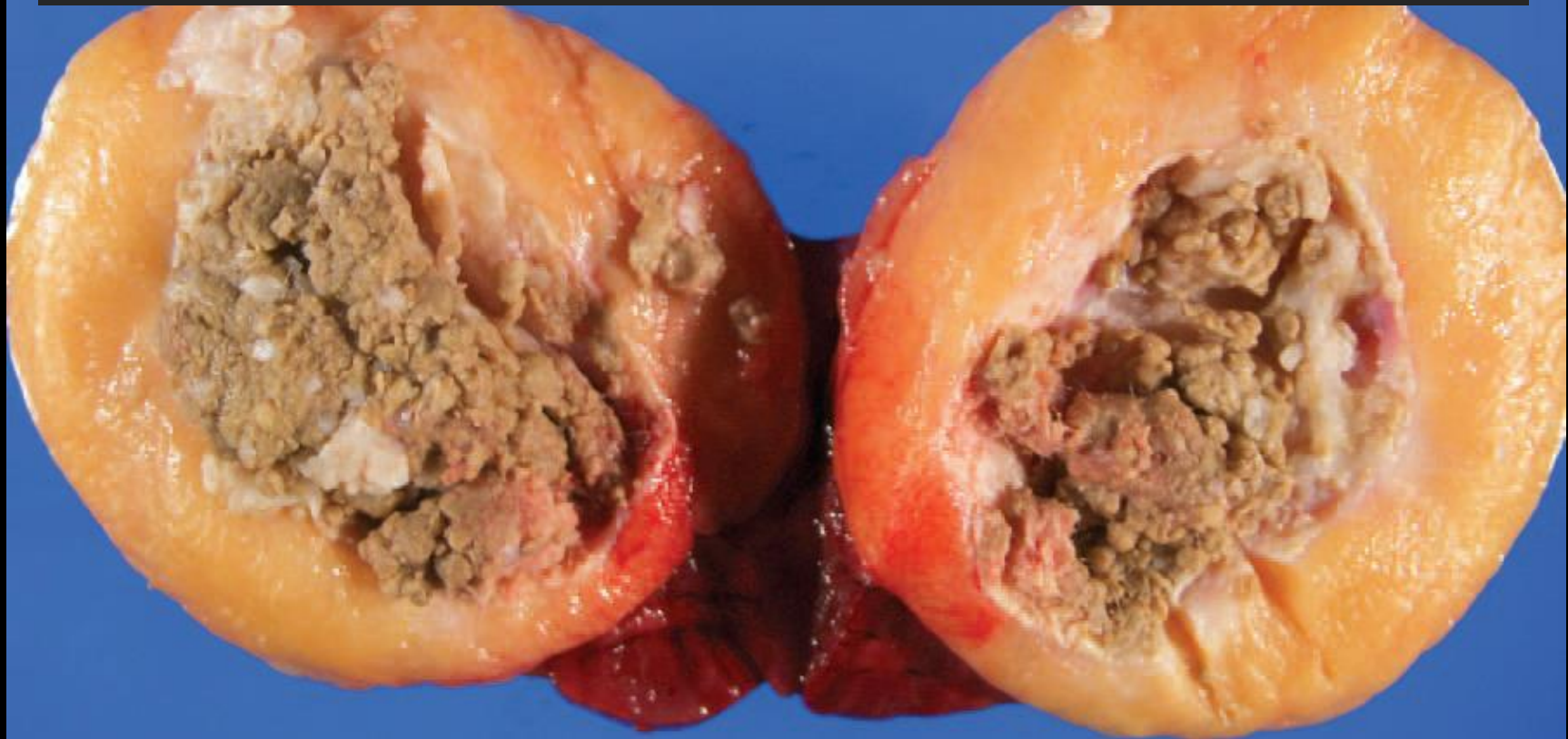


Tératome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

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



Tumeurs à cellules germinales

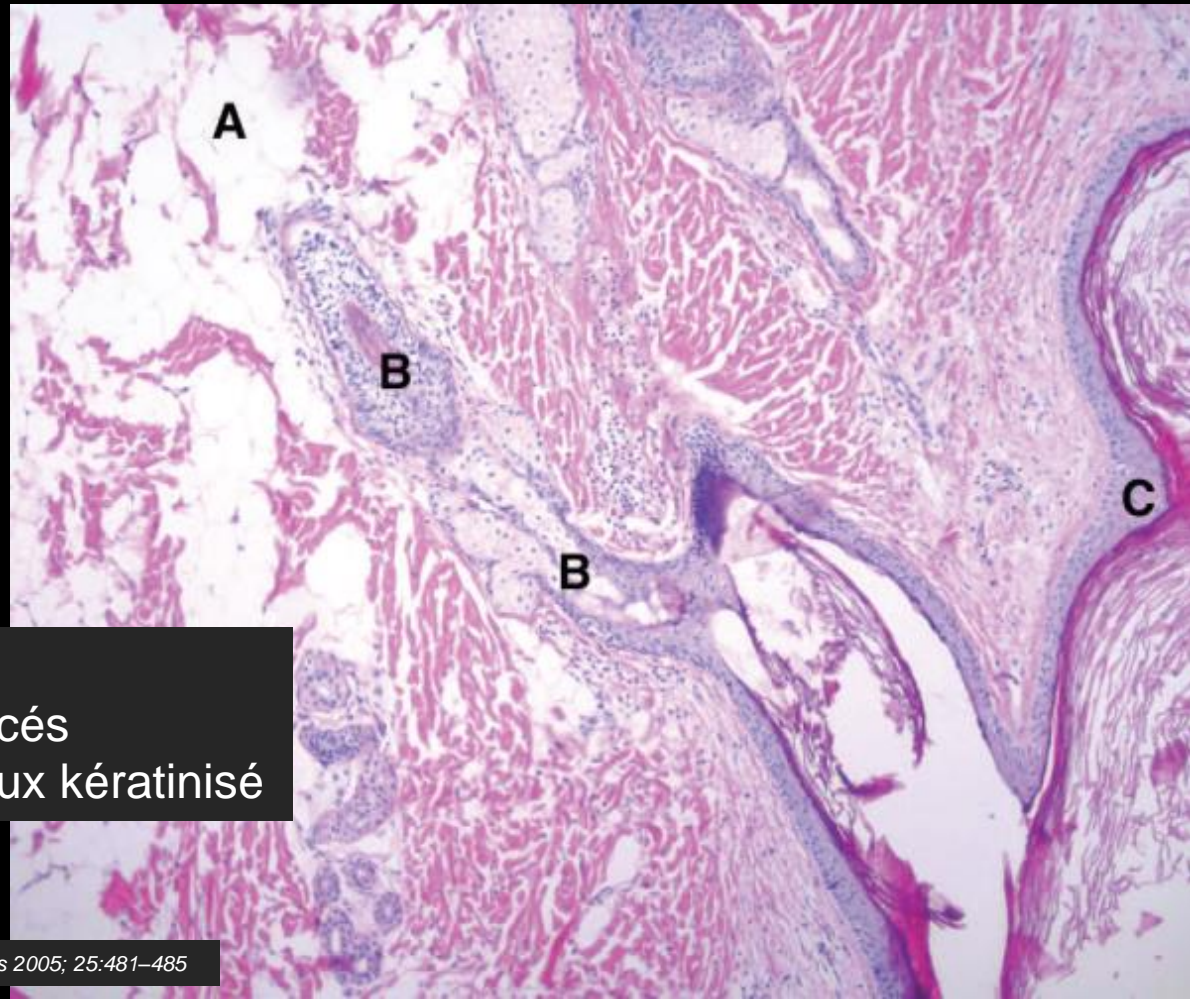


Tératome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs à cellules germinales



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



Tératome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Echographie

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



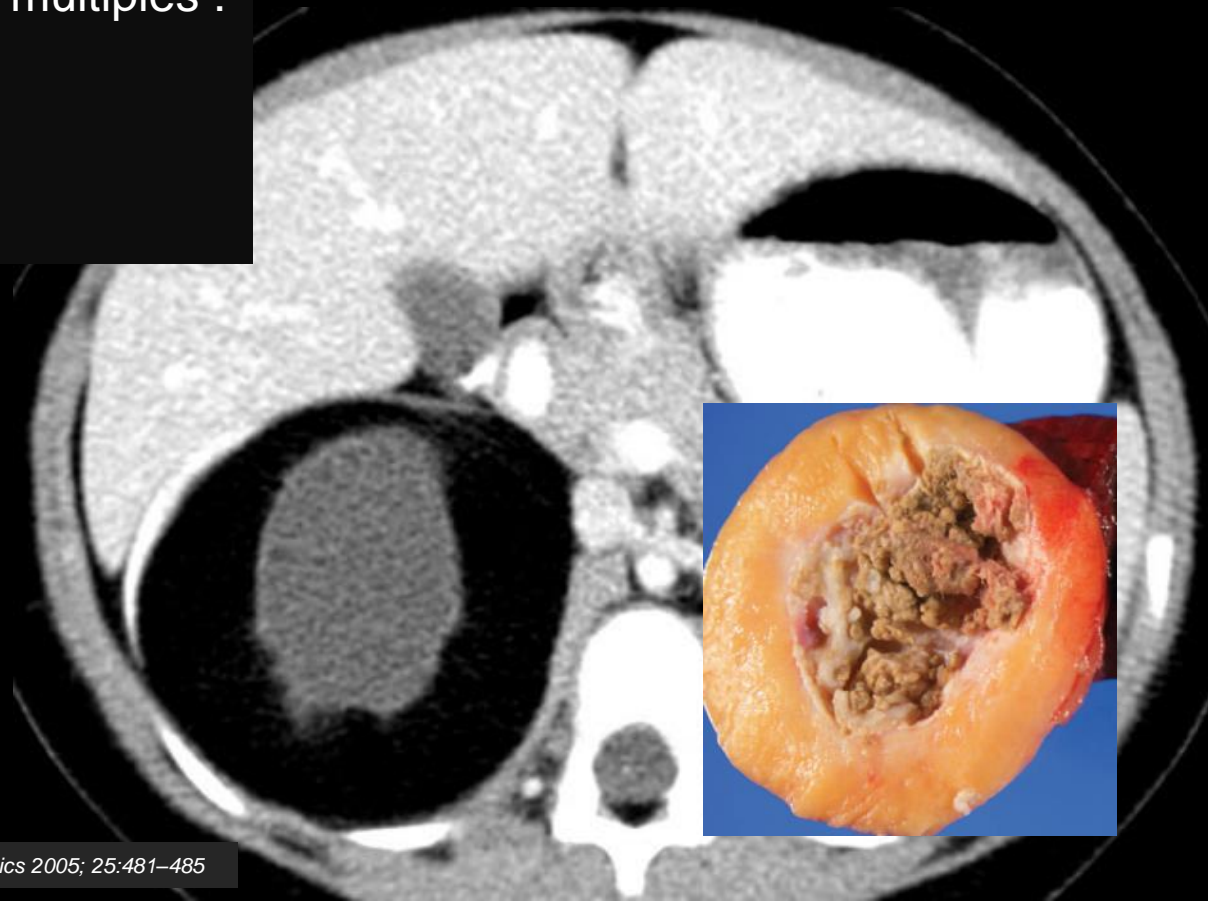
Tératome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs à cellules germinales

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



Tératome

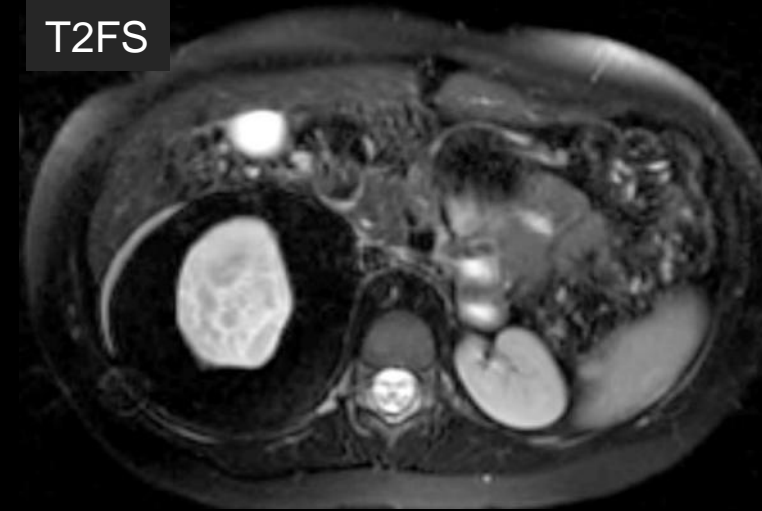
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

IRM

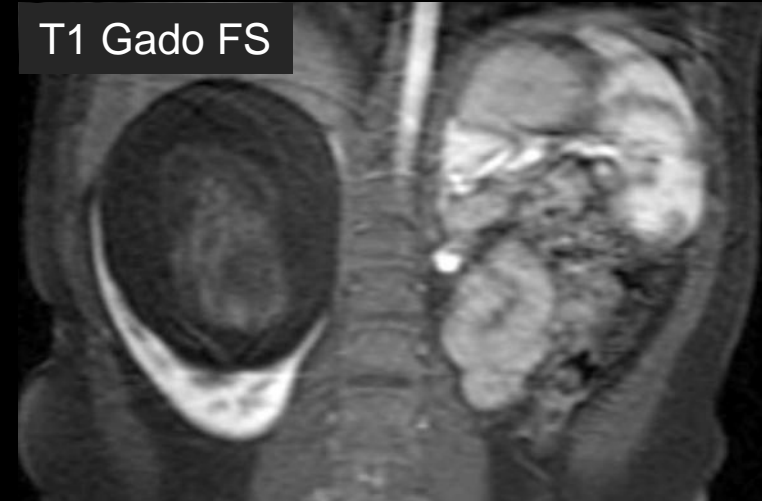
Tumeurs à cellules germinales

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

T2FS



T1 Gado FS



Classification OMS 2004

Tumeurs à cellules rénales

Carcinome à cellules claires
Carcinome kystique multiloculaire à cellules rénales
Adénome papillaire
Carcinome papillaire du rein
Carcinome chromophile 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 rhabdoïde
Néphrome mésoblastique congénital
Tumeur rénale ossifiante des enfants
Angiomyolipome
Angiomyolipome épithélioïde
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



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



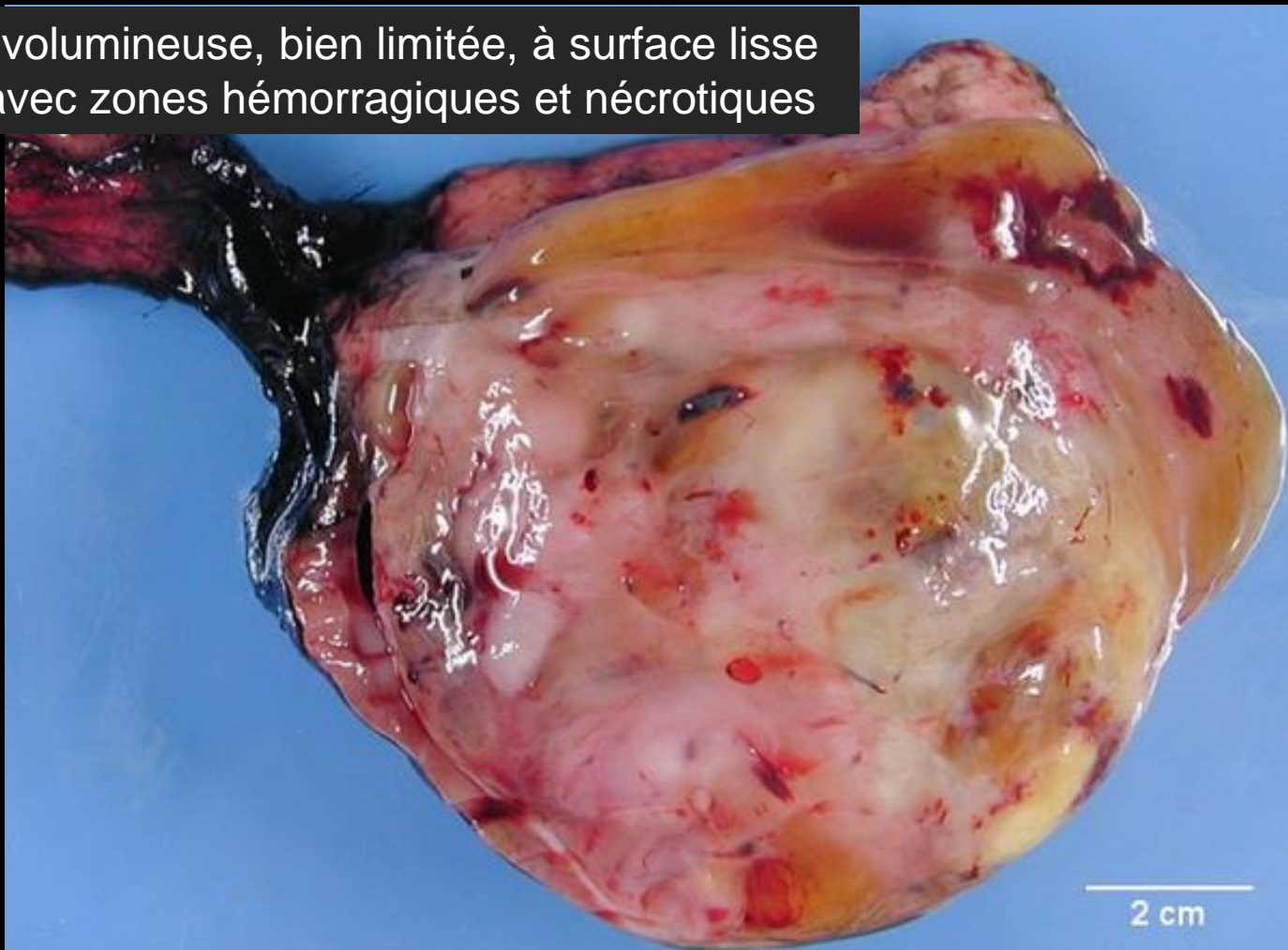
Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

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



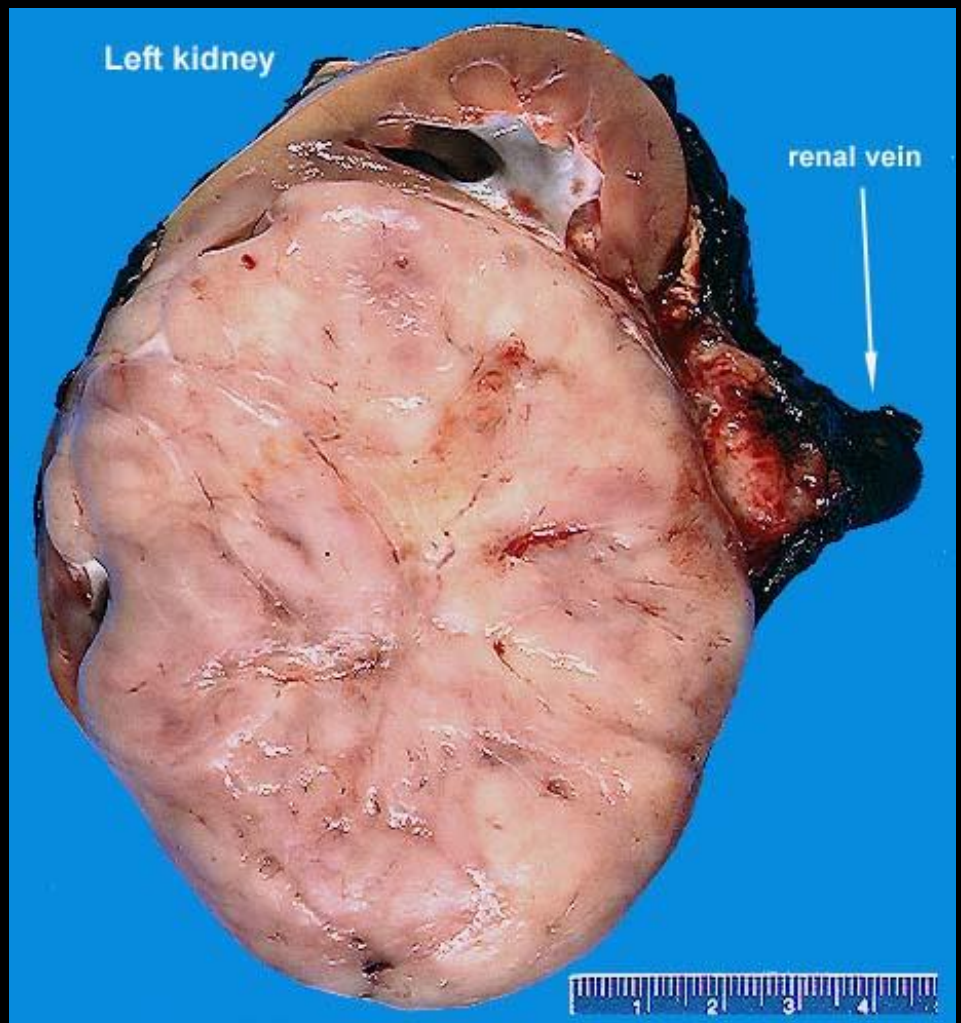


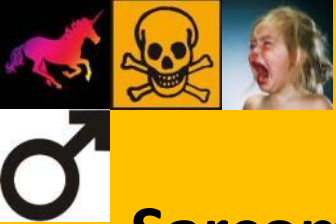
Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses





Sarcome à cellules claires

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

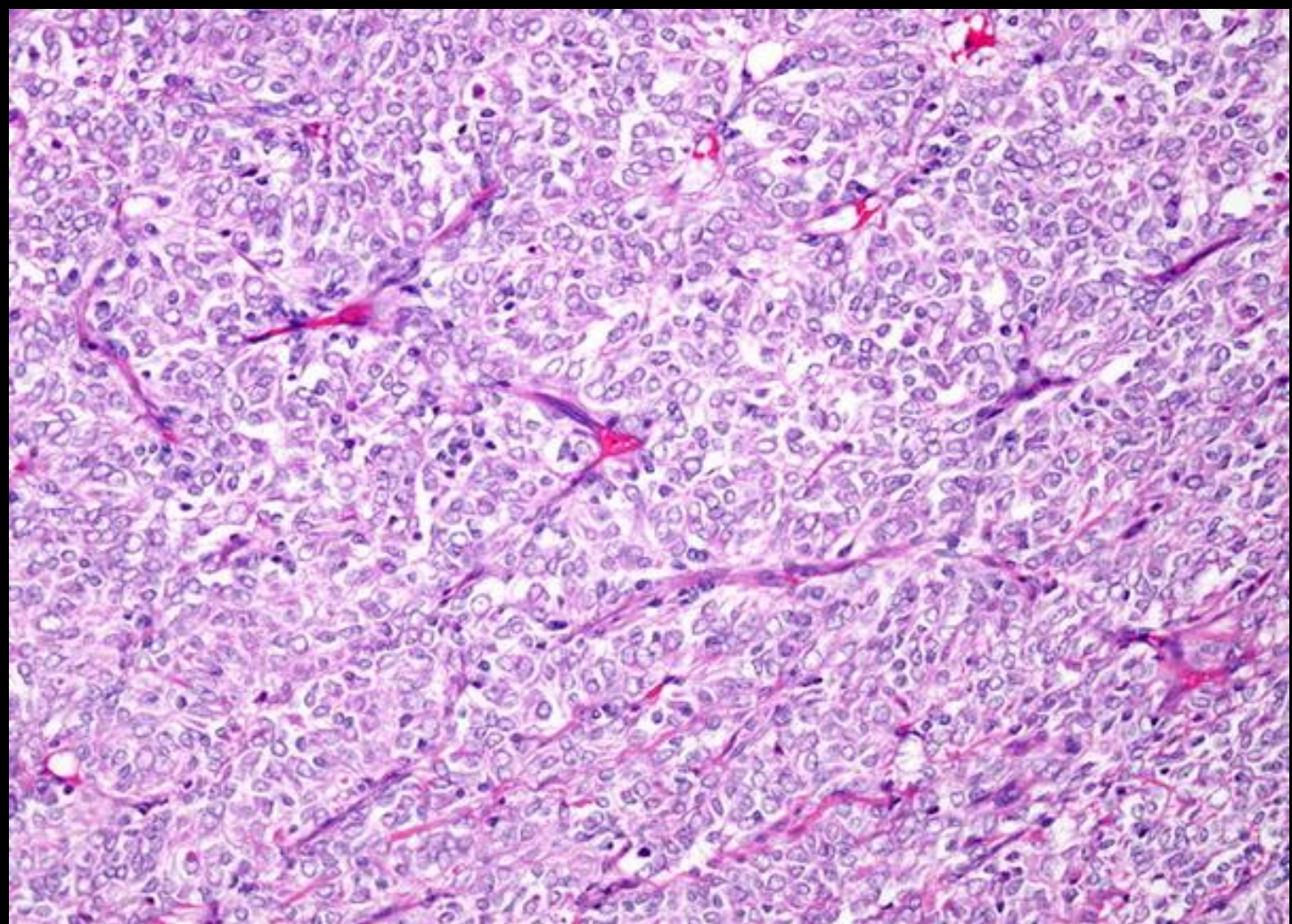


Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



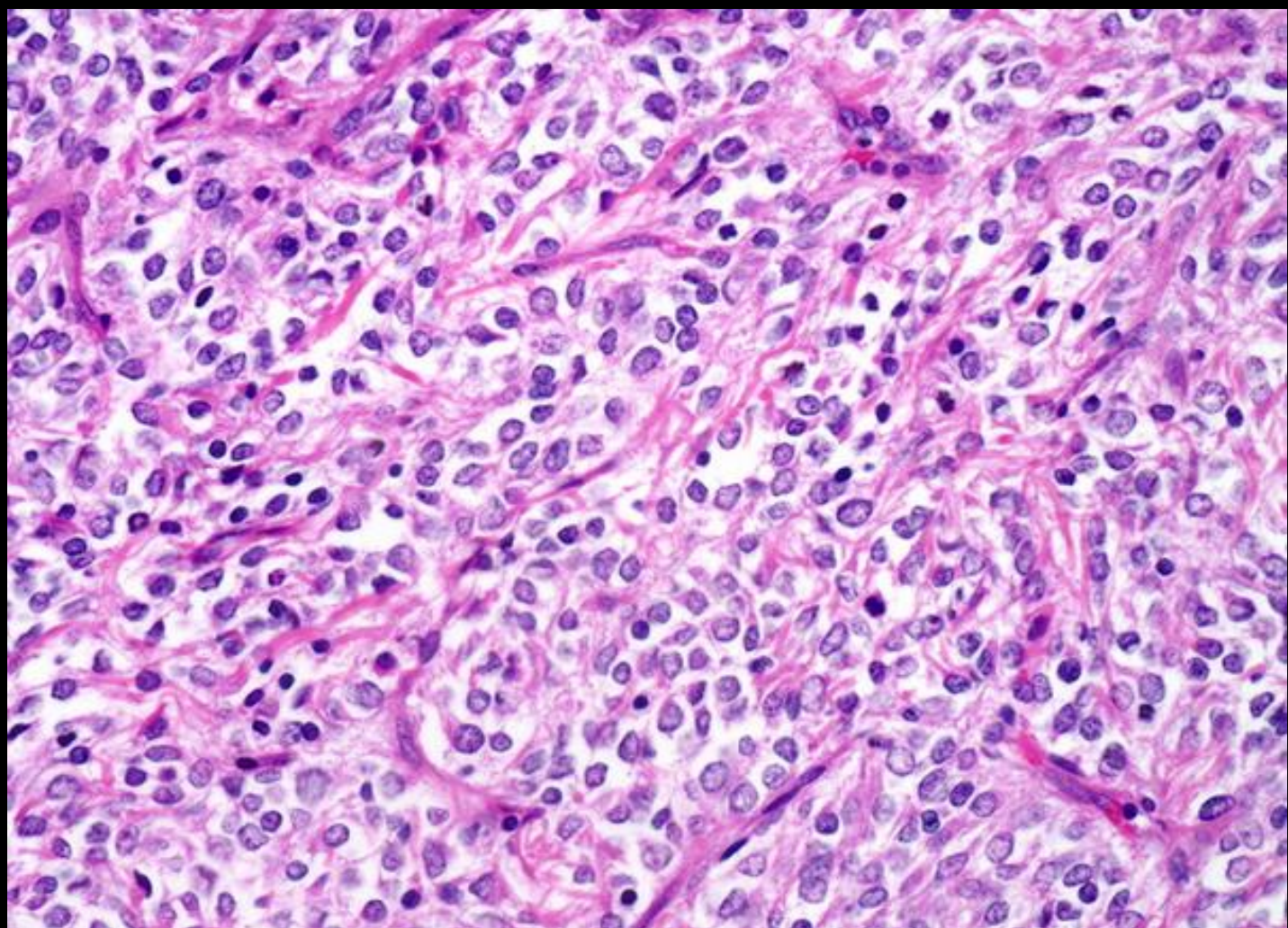


Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses





Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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%)

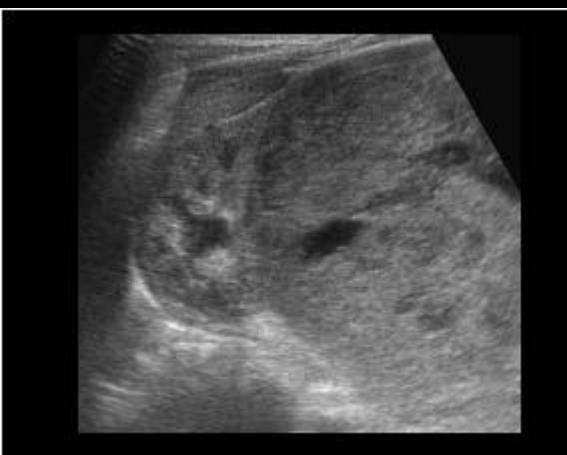


Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses



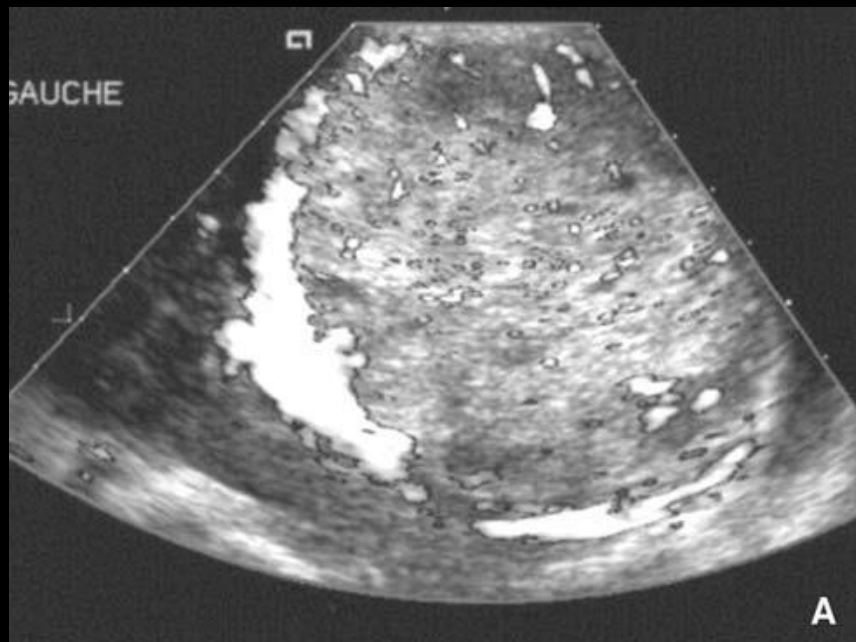


Sarcome à cellules claires

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.

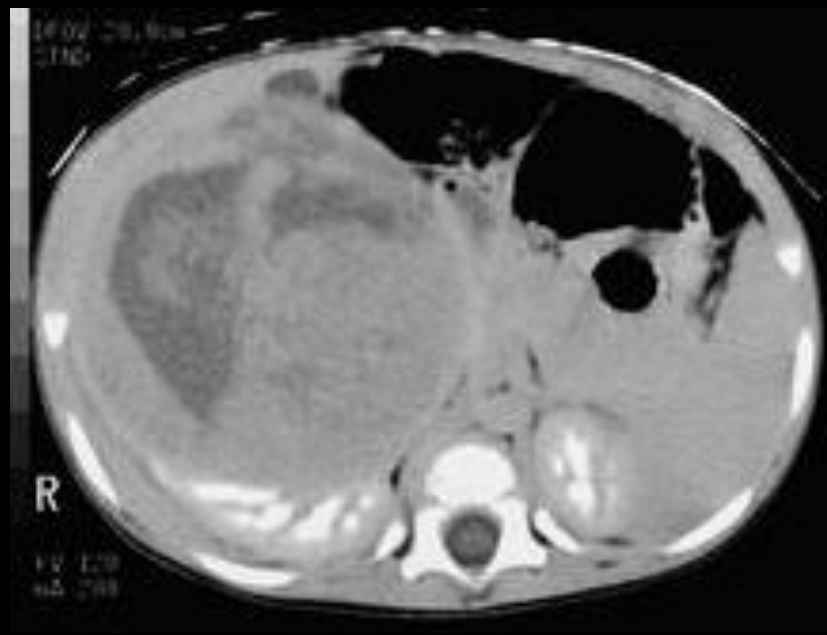


Sarcome à cellules claires

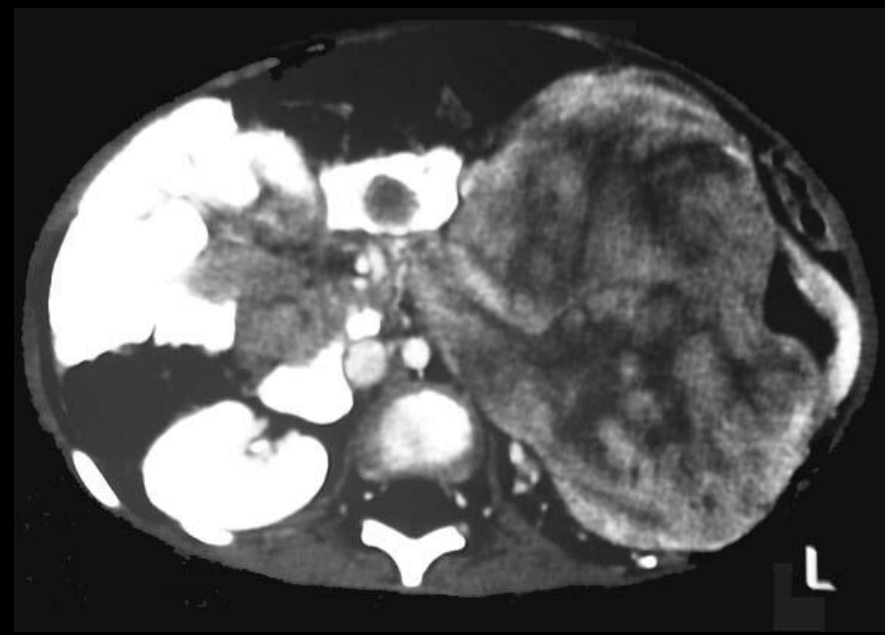
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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>

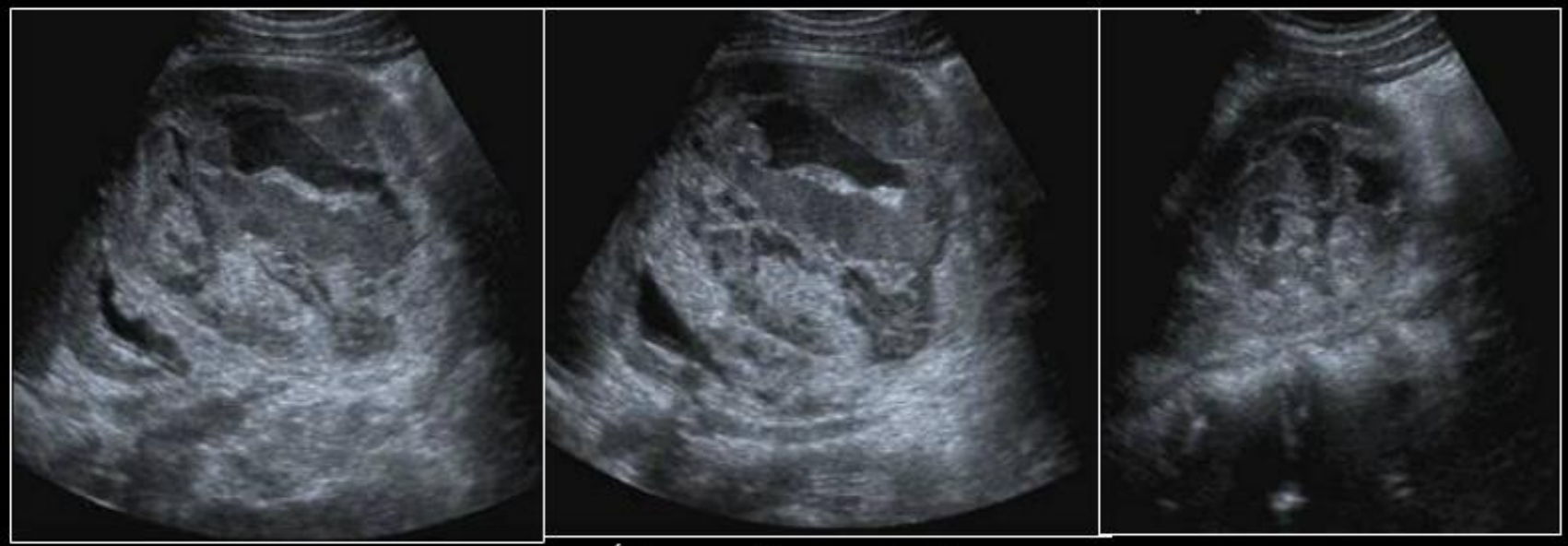


Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs mésenchymateuses



Échographie (mode B):

Volumineuse tumeur rénale médullaire, hétérogène.

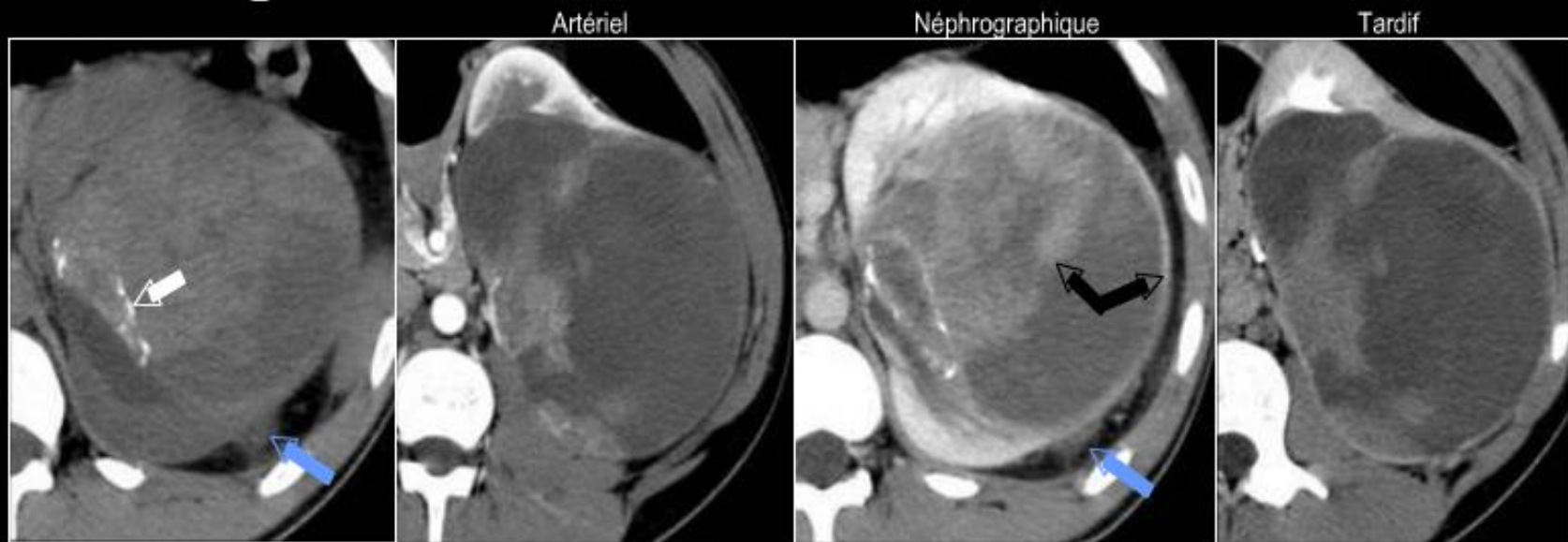


Sarcome à cellules claires

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4b

Tumeurs mésenchymateuses



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)

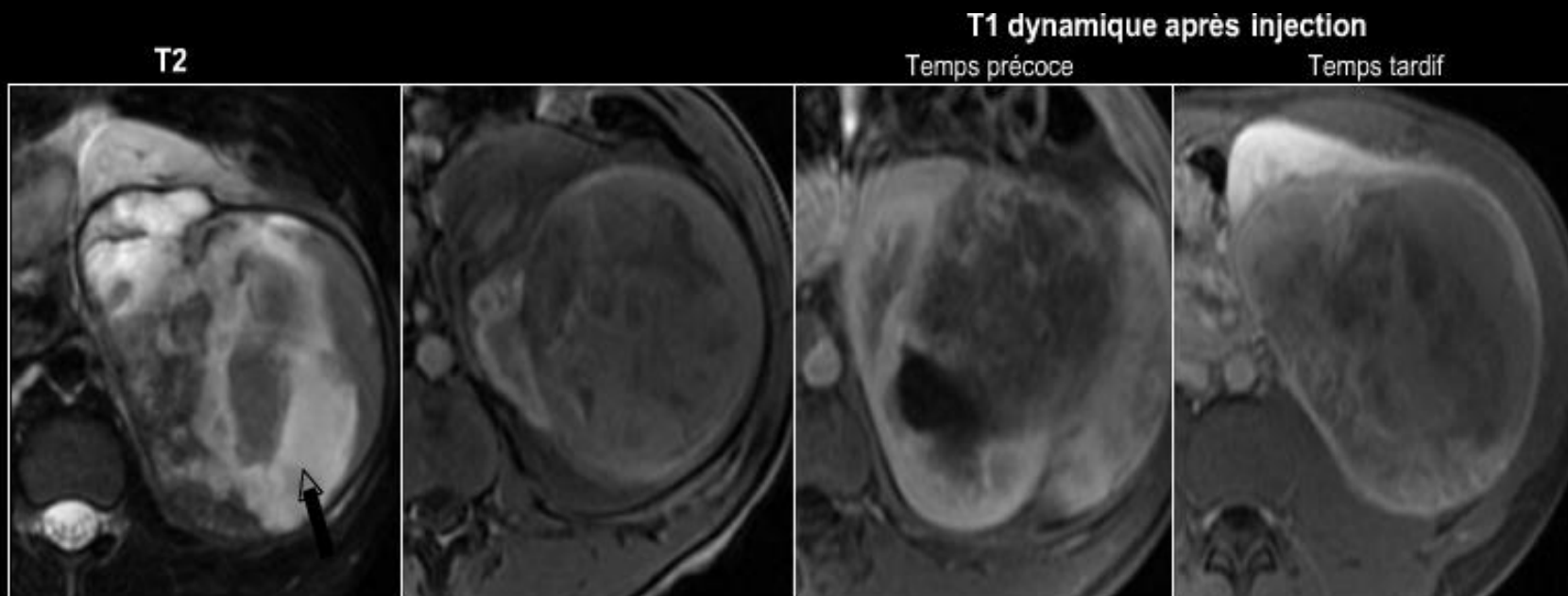


Sarcome à cellules claires

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 rhabdoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

- 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**



Tumeur rhabdoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

- La tumeur **infiltré 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 rhabdoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

- 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 hilare, 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)

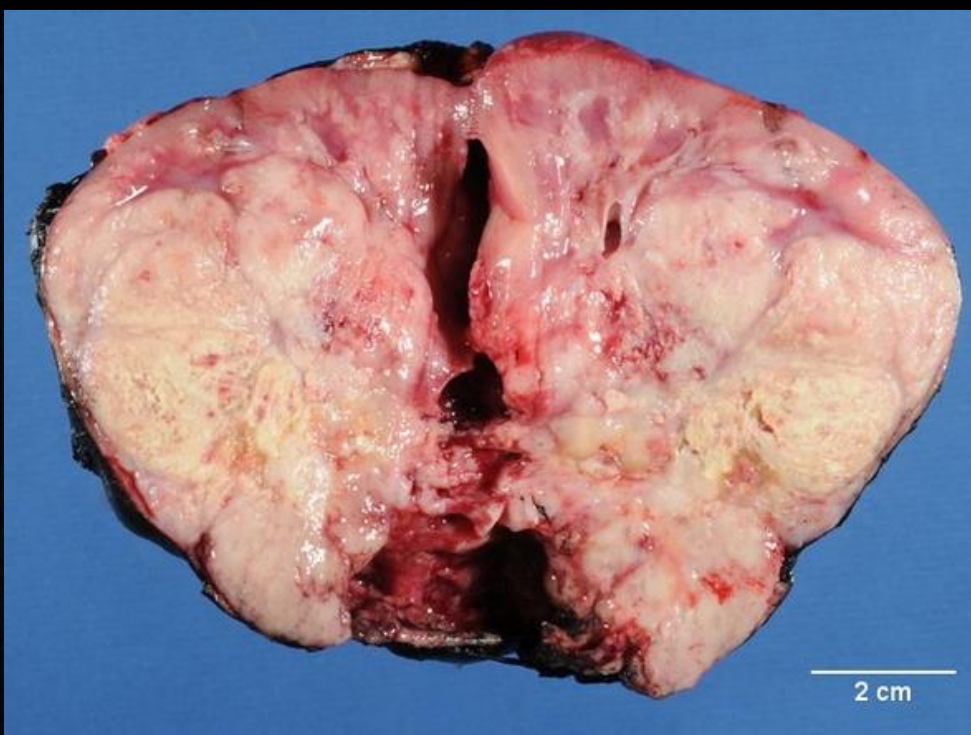
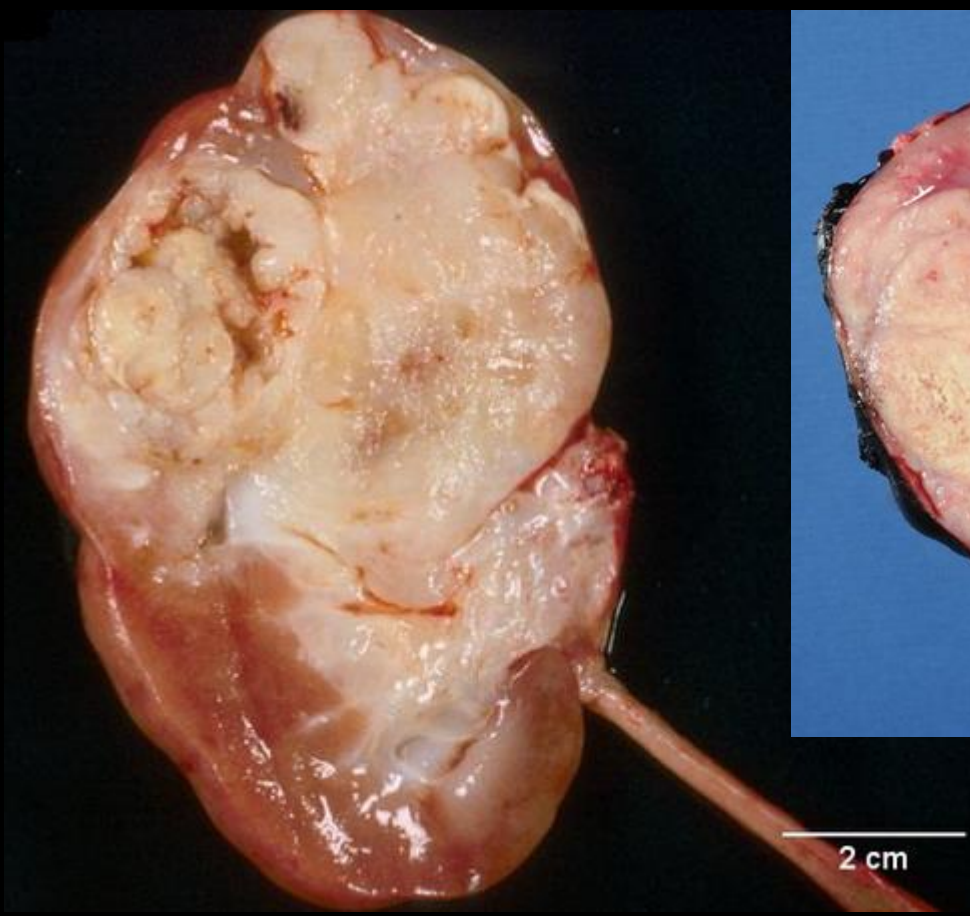


Tumeur rhabdoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses





Tumeur rhabdoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

- 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

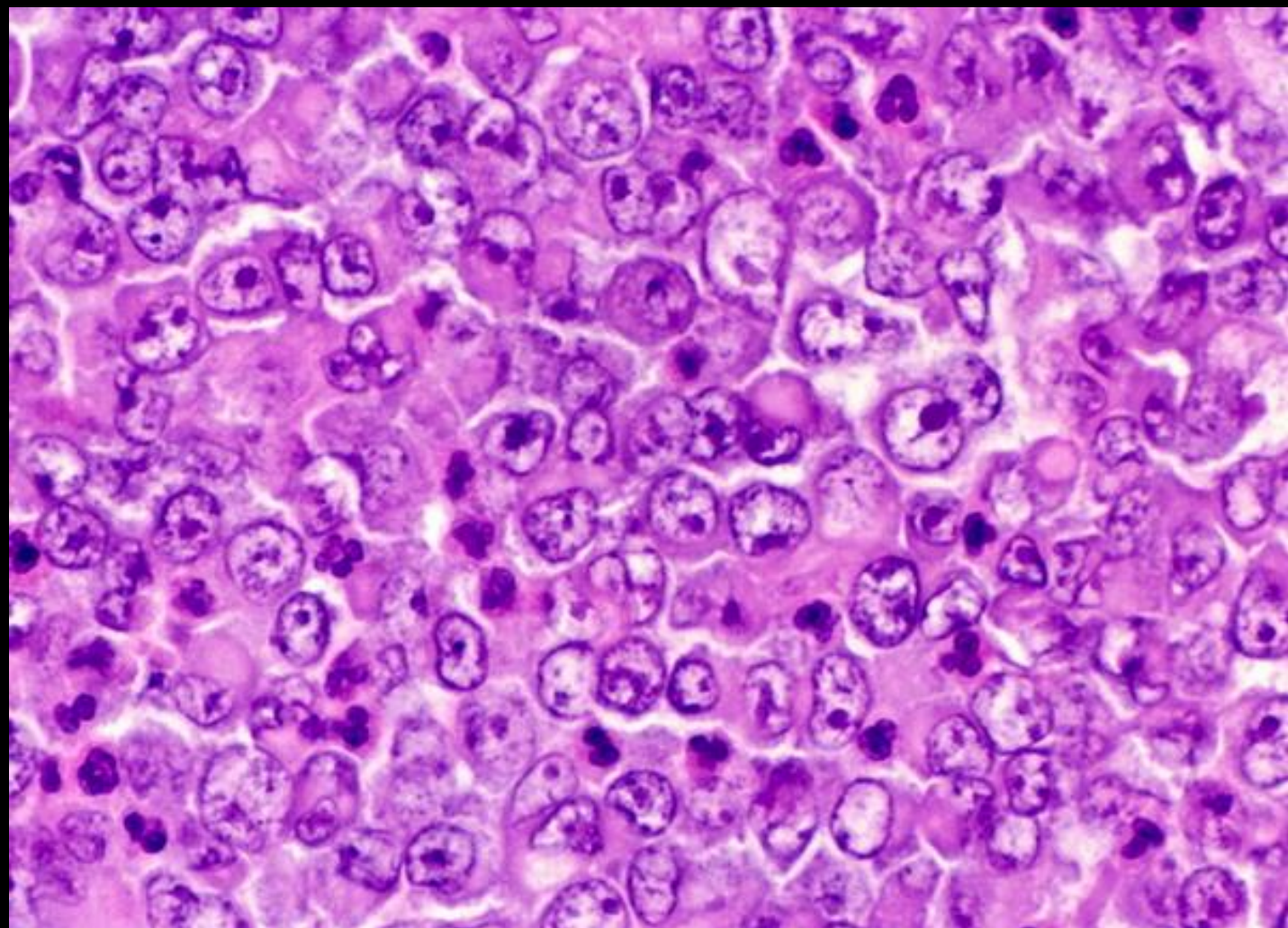


Tumeur rhabdoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses





Tumeur rhabdoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

- 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 rhabdoïde

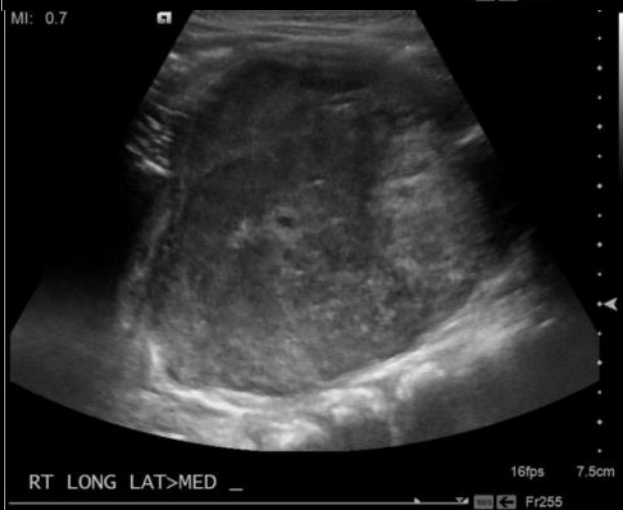
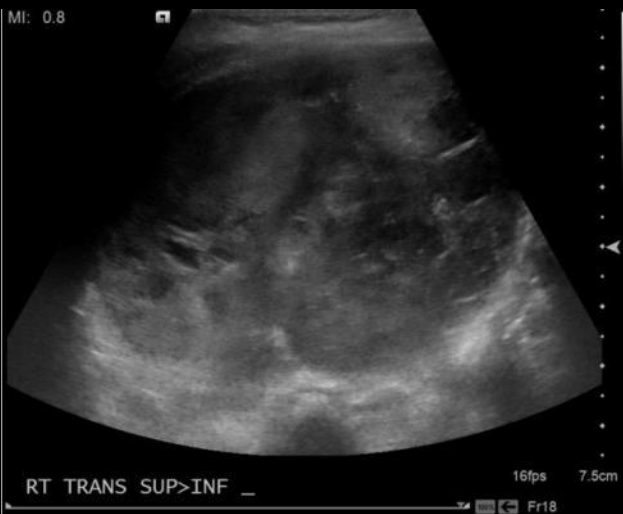


Tumeur rhabdoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses



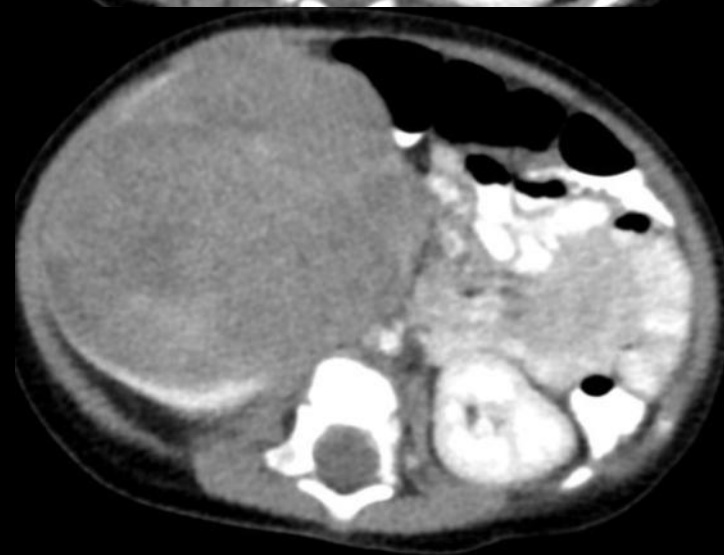


Tumeur rhabdoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b

Tumeurs mésenchymateuses





Tumeur rhabdoïde

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 rhabdoïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

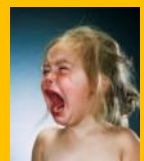
Cas n°3

Tumeurs mésenchymateuses

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

Tumeurs rhabdoïdes bilatérales
Collection sous-capsulaire évocatrice du diagnostic



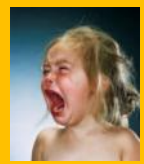


Néphrome mésoblastique congénital

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



Néphrome mésoblastique congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

- 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 récurrence locale en cas de résection incomplète



Néphrome mésoblastique congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

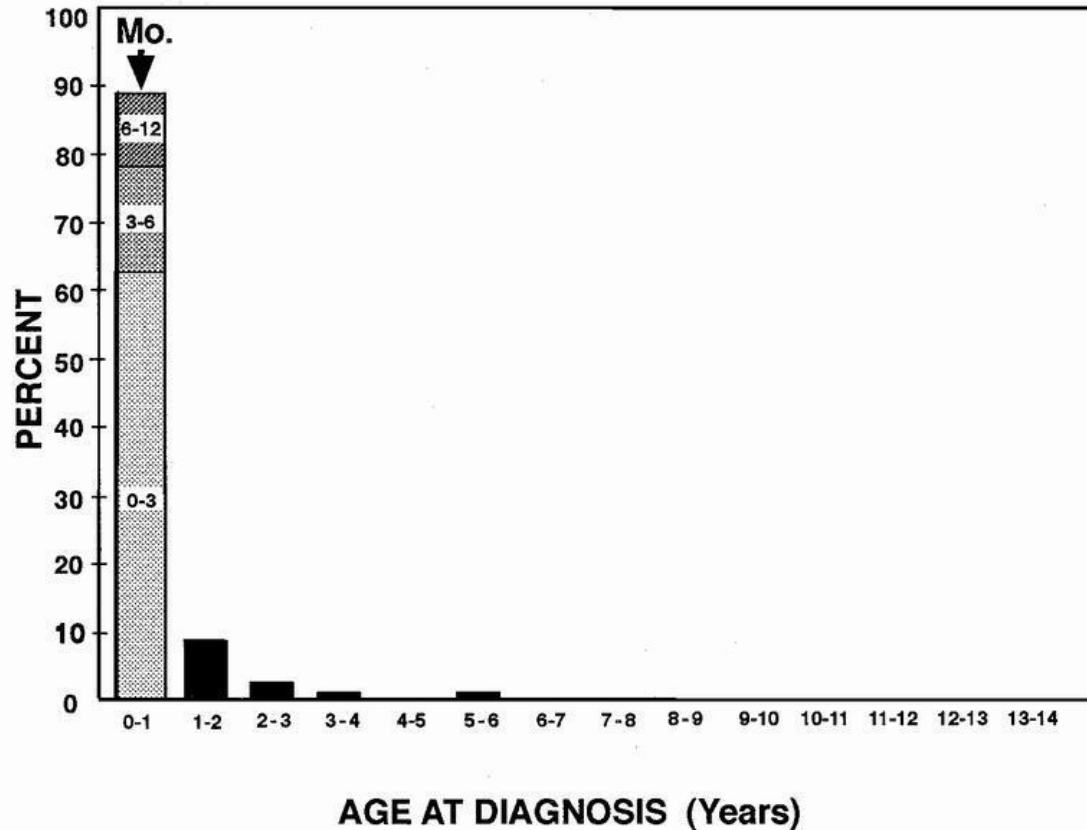
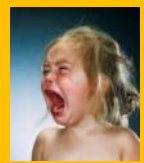


Fig. 1-79 AFIP 3rd Series, Vol. 11
MESOBLASTIC NEPHROMA
Age distribution curve based on 238 pediatric cases in National Wilms Tumor Study pathology center.



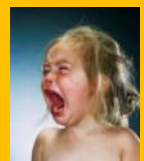
Néphrome mésoblastique congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

- La forme classique se présente comme une **masse hilare** 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

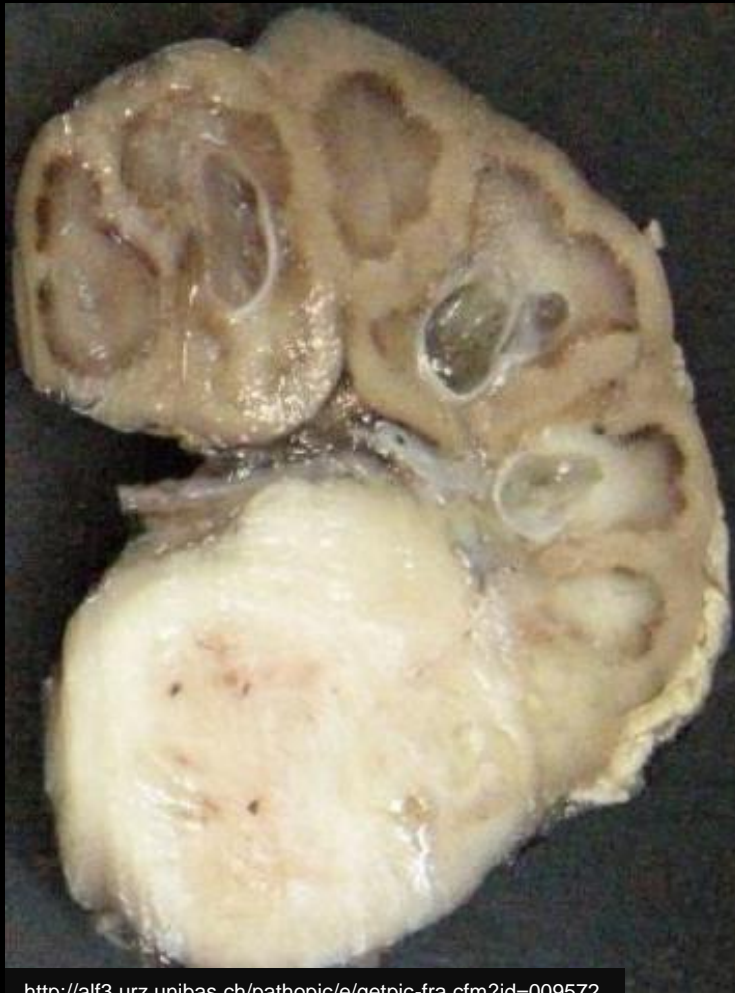


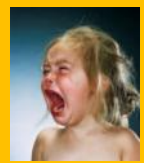
Néphrome
mésoblastique
congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses





**Néphrome
mésoblastique
congénital**

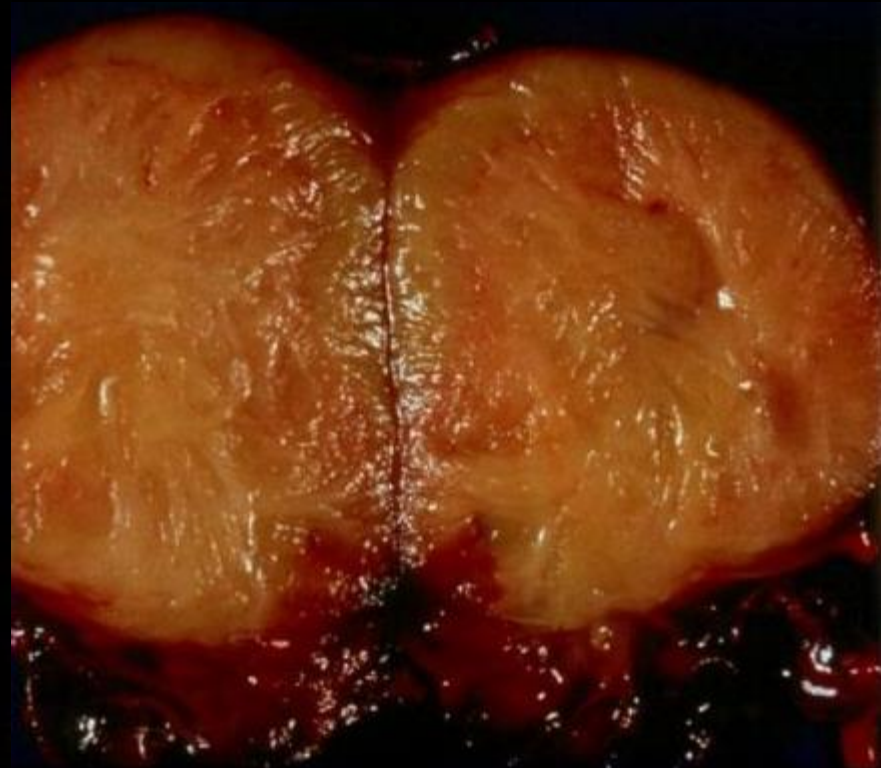
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

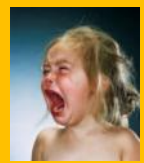
Macroscopie

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>





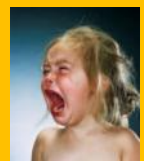
Néphrome mésoblastique congénital

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**

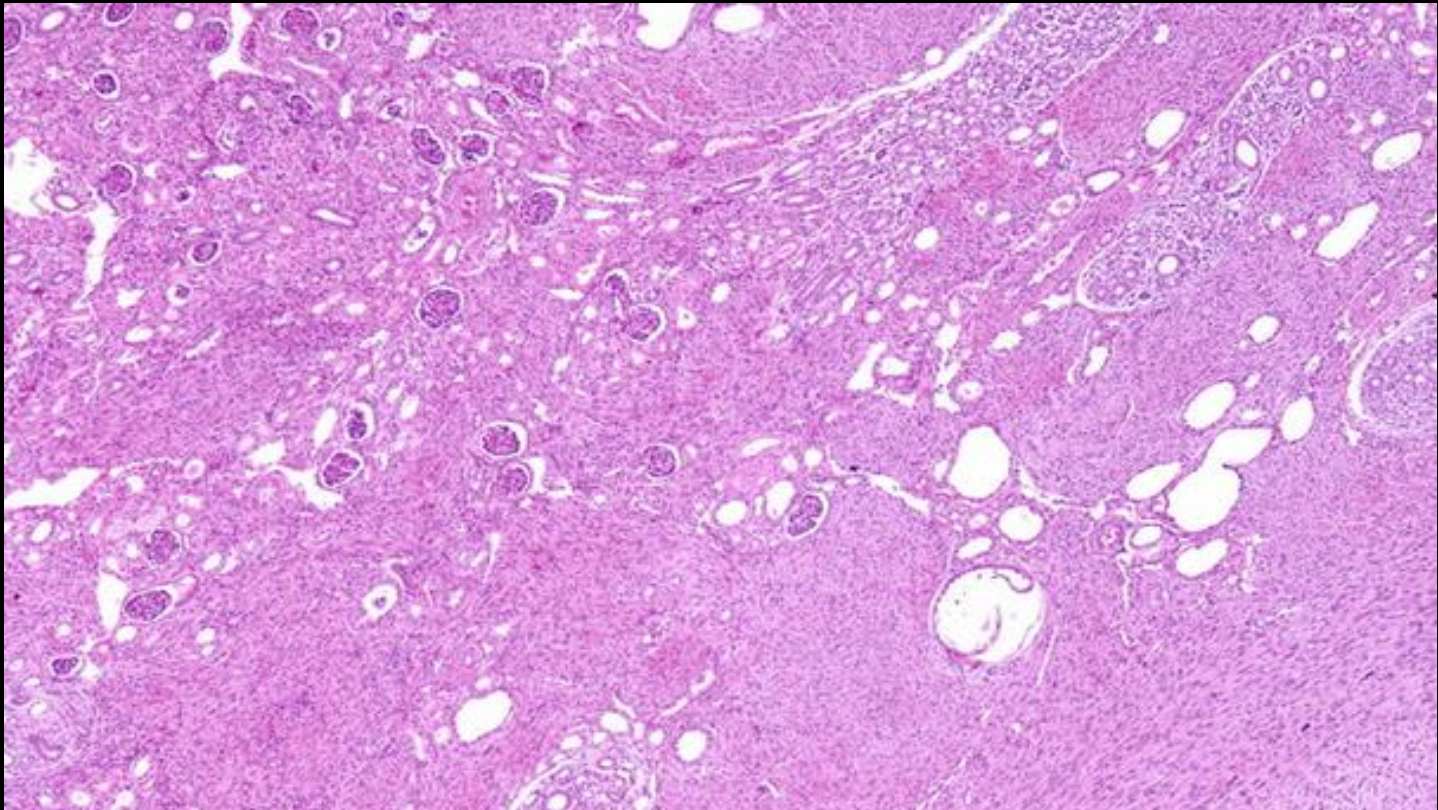


Néphrome
mésoblastique
congénital

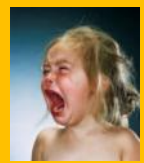
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Prolifération de cellules fusiformes avec
fibroblastes, myofibroblastes et muscle lisse

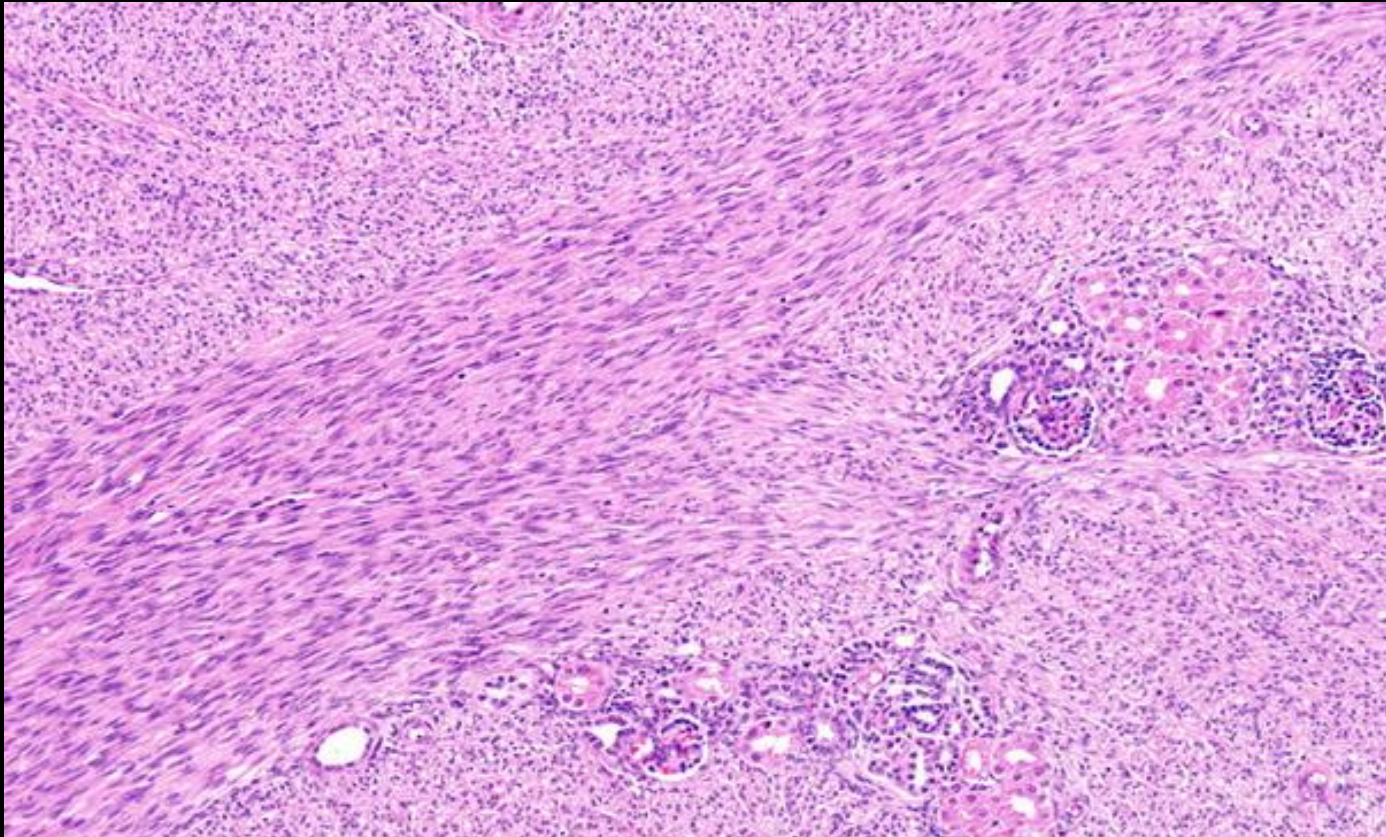


Néphrome
mésoblastique
congénital

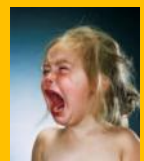
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



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

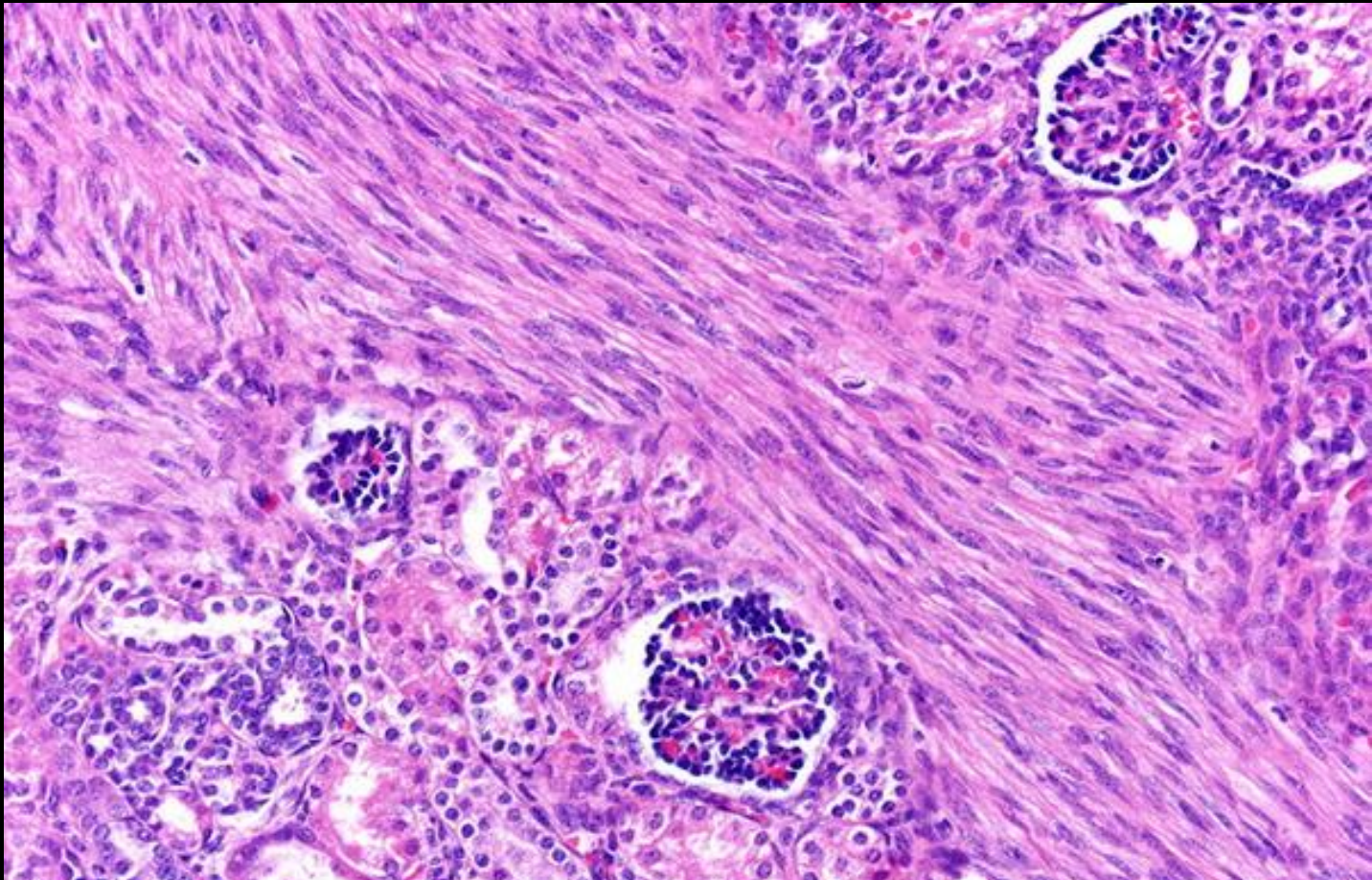


Néphrome
mésoblastique
congénital

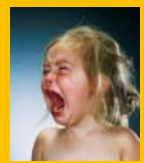
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Faisceaux de cellules fusiformes séparant des zones glomérulo-tubulaires



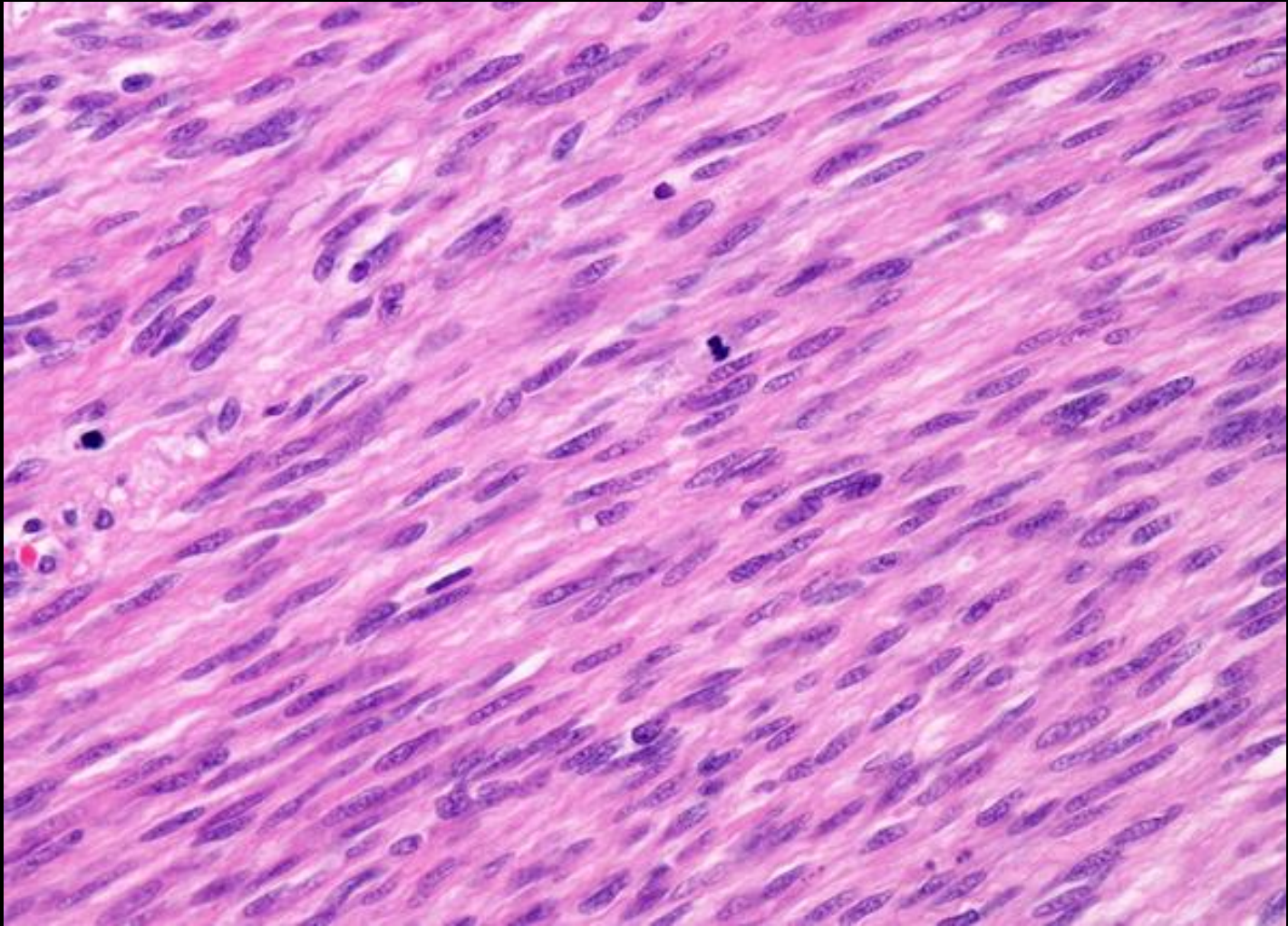
Introduction – Techniques – Atlas – Orientations – Bilan pré-op

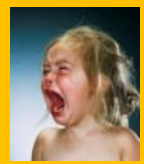
Néphrome
mésoblastique
congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses





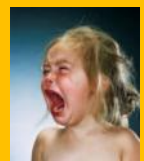
Néphrome
mésoblastique
congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Echographie

Tumeurs mésenchymateuses

- 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

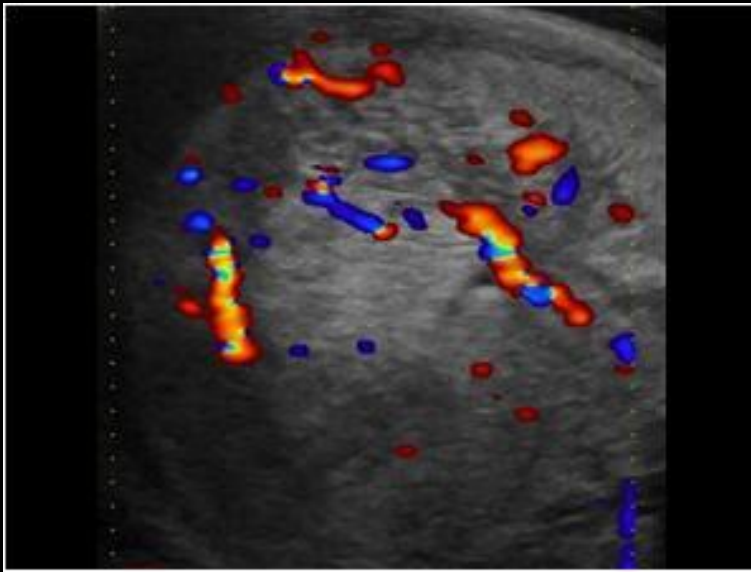
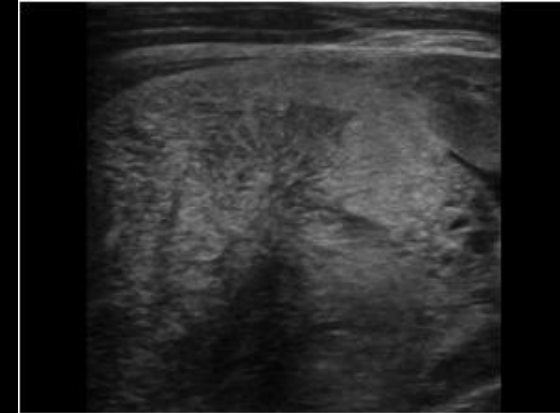
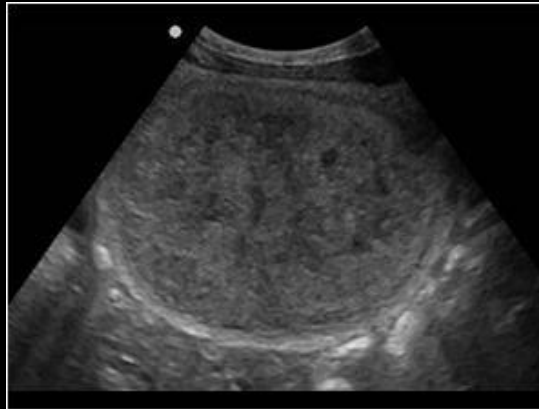


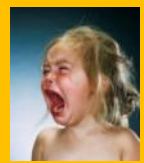
Néphrome
mésoblastique
congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses





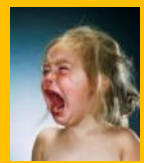
Néphrome
mésoblastique
congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs mésenchymateuses

- 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)

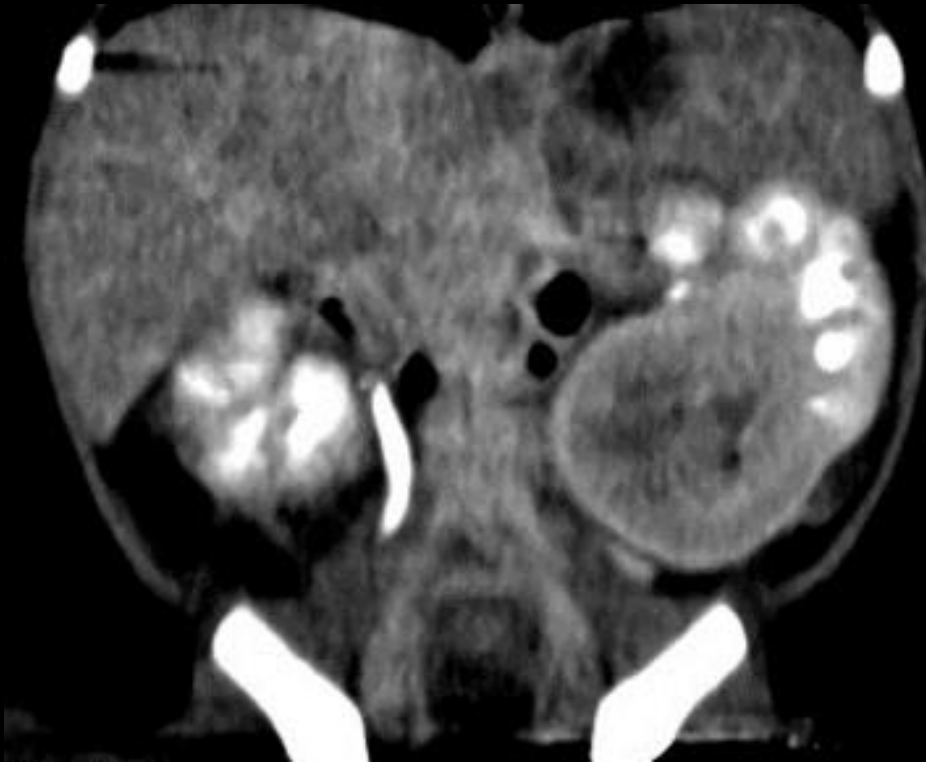


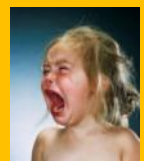
Néphrome
mésoblastique
congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs mésenchymateuses





Néphrome
mésoblastique
congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

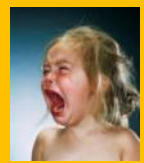
Tumeurs mésenchymateuses



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



Néphrome
mésoblastique
congénital

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

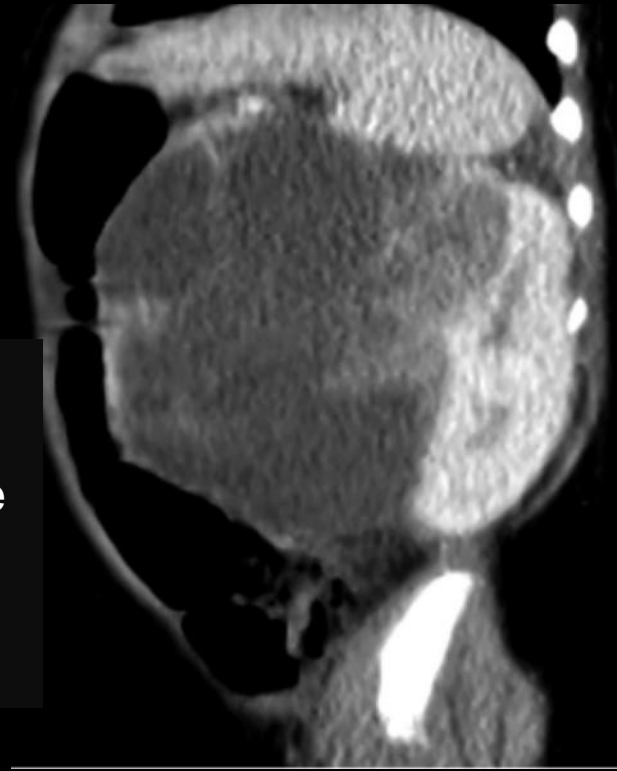
Tumeurs mésenchymateuses

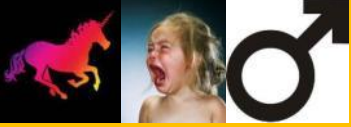


Congenital Mesoblastic Nephroma. Monica Majmundar Sheth et al. RadioGraphics 2012; 32:99–103



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



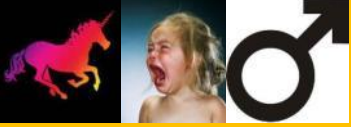


Tumeur ossifiante rénale de l'enfance

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 bassin
- Une origine urothéliale est discutée
- **Le risque est de la confondre avec un calcul enclavé, voire une pyélonéphrite xanthogranulomateuse**
- Pronostic : bon après chirurgie conservatrice



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'ostéoïde et son degré de maturation augmente avec l'âge du patient

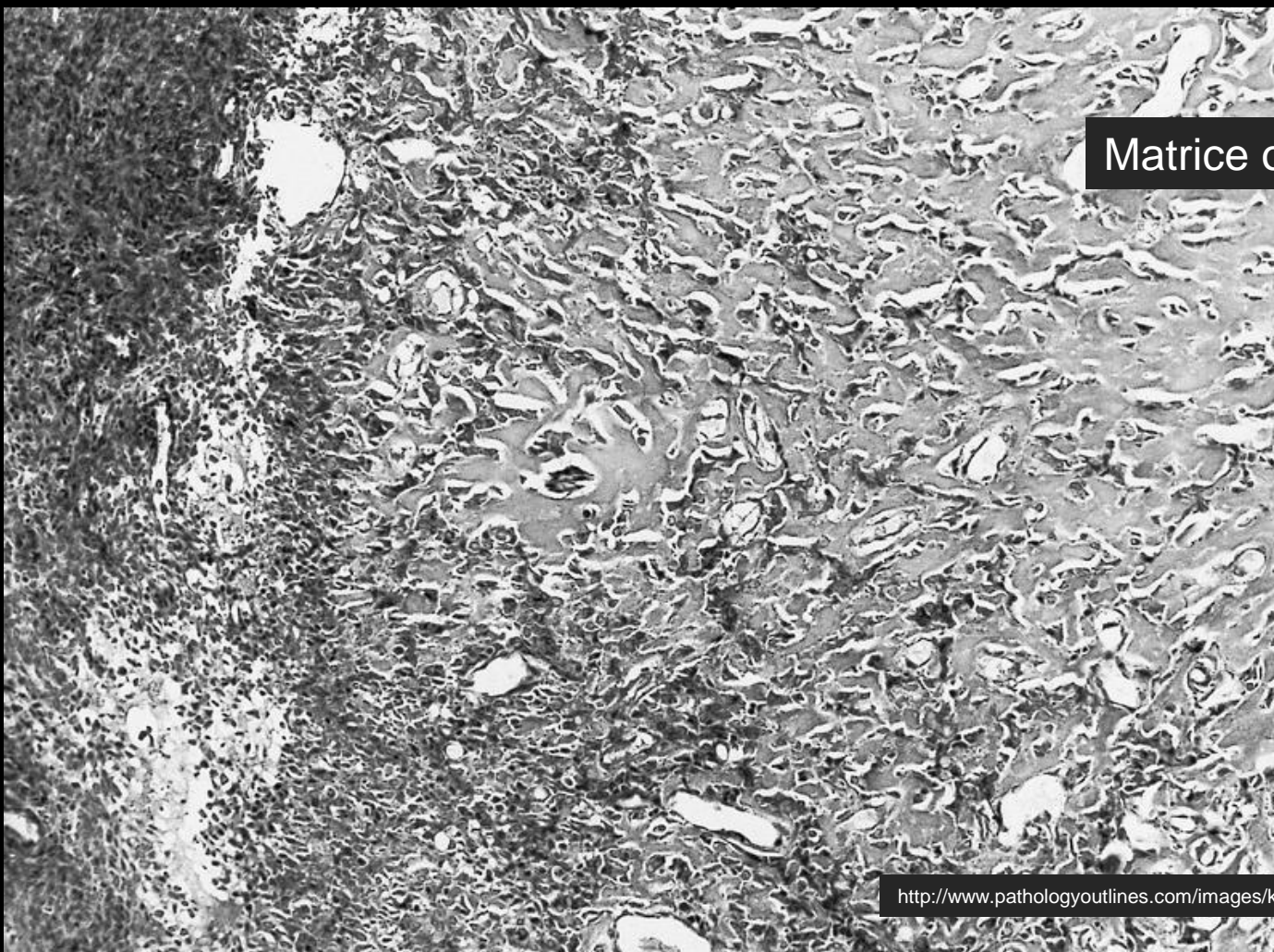


Tumeur ossifiante rénale de l'enfance

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Matrice ostéoïde



Tumeur ossifiante rénale de l'enfance

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

- 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

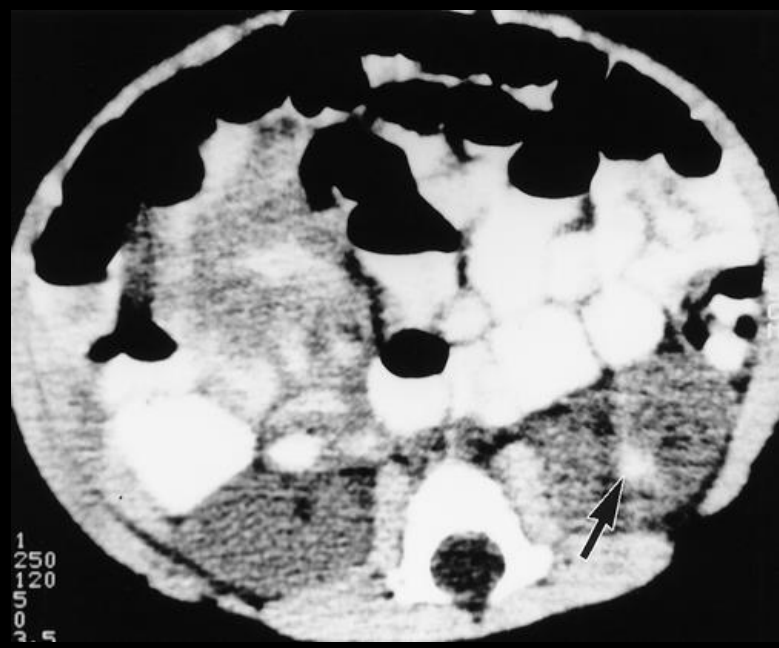
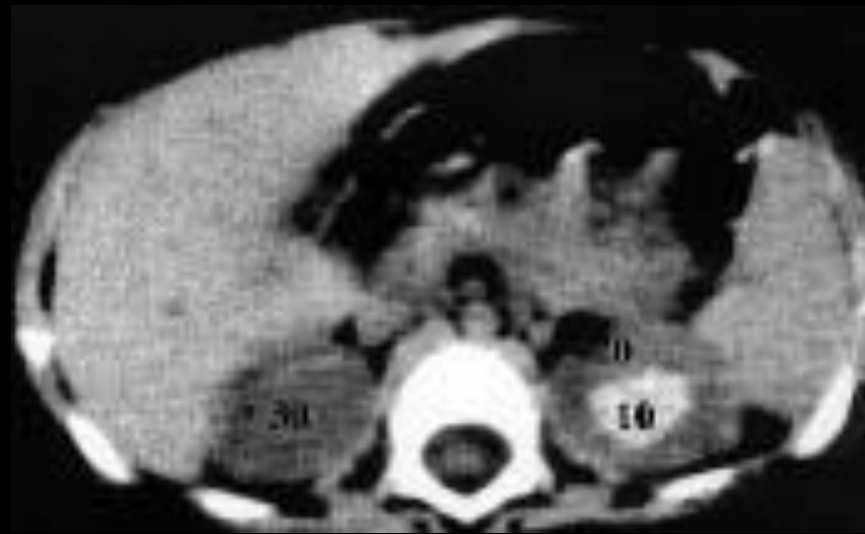


Tumeur ossifiante rénale de l'enfance

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 requièrent 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 sélective 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

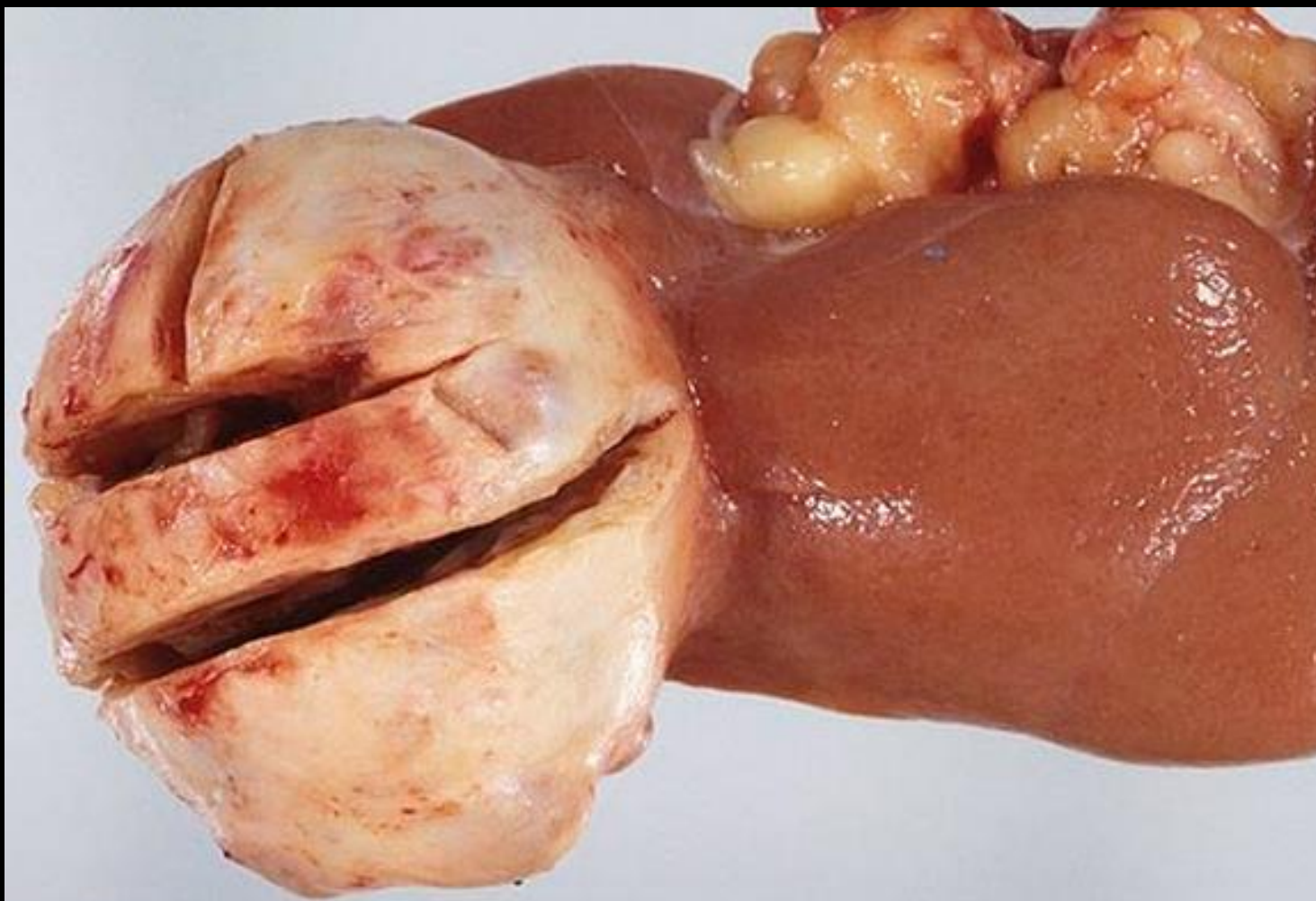


Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses



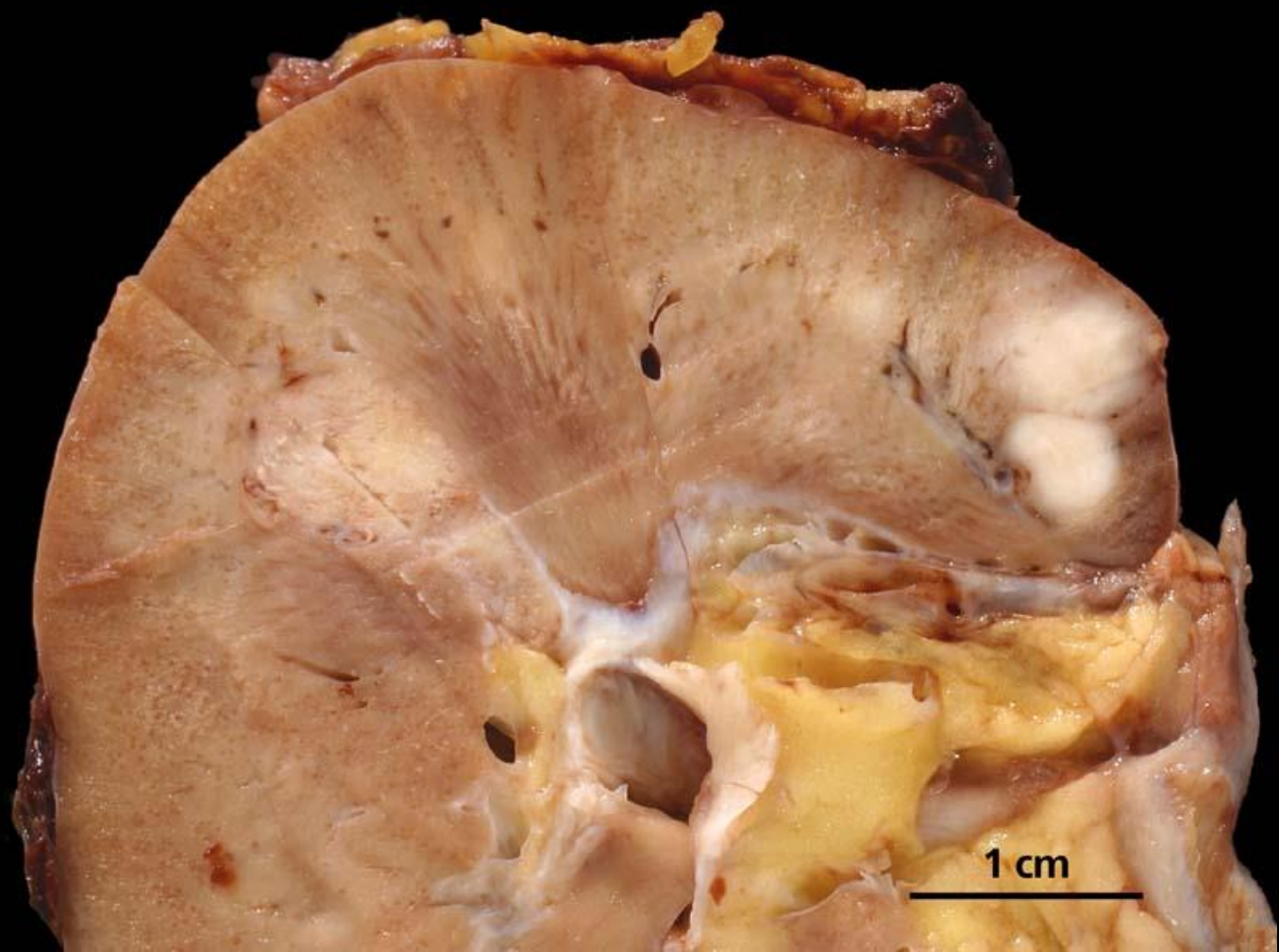


Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses





Angiomyolipome

Tumeurs mésenchymateuses





Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

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 à 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



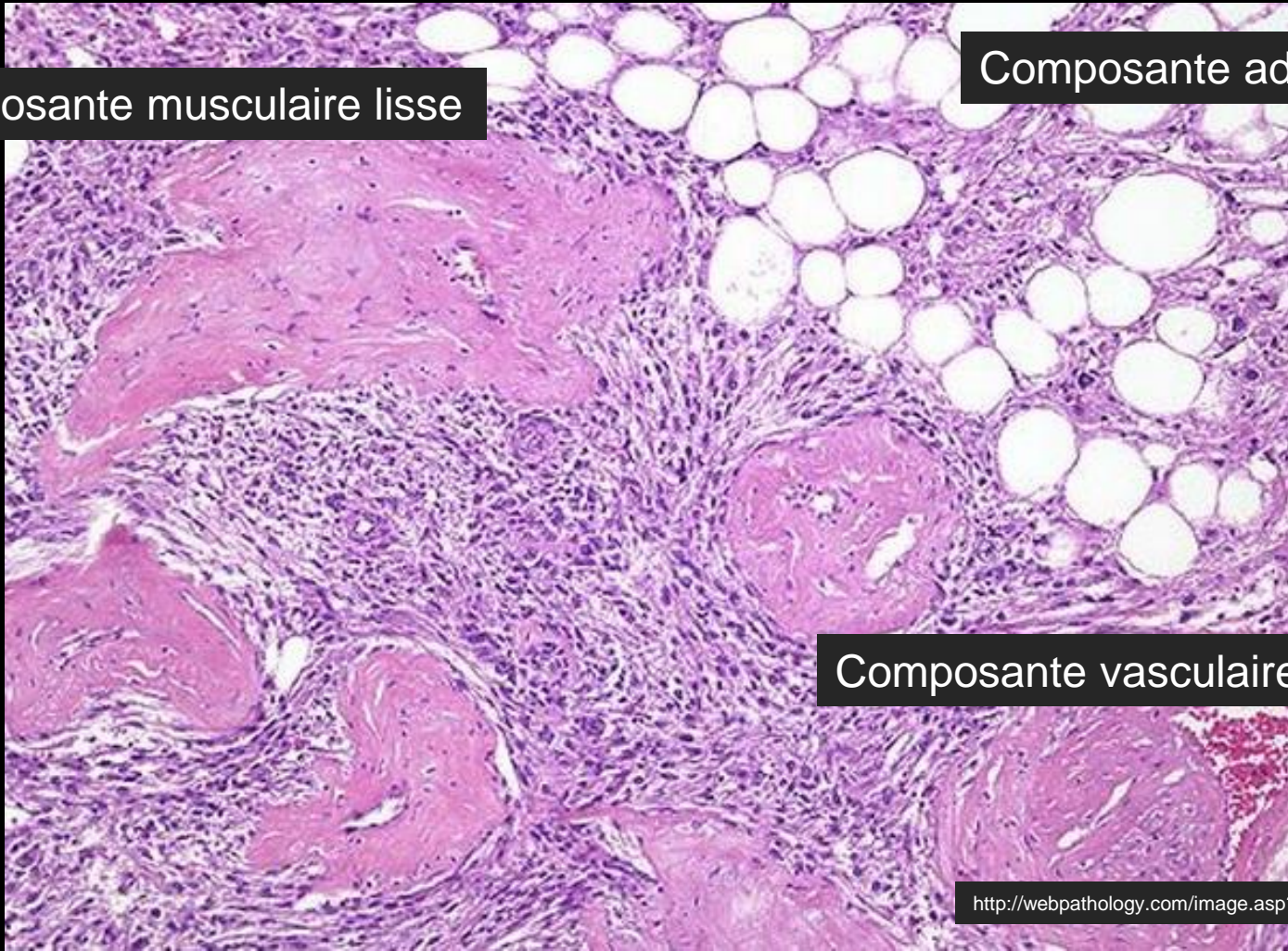
Angiomyolipome

Tumeurs mésenchymateuses

Composante musculaire lisse

Composante adipeuse

Composante vasculaire



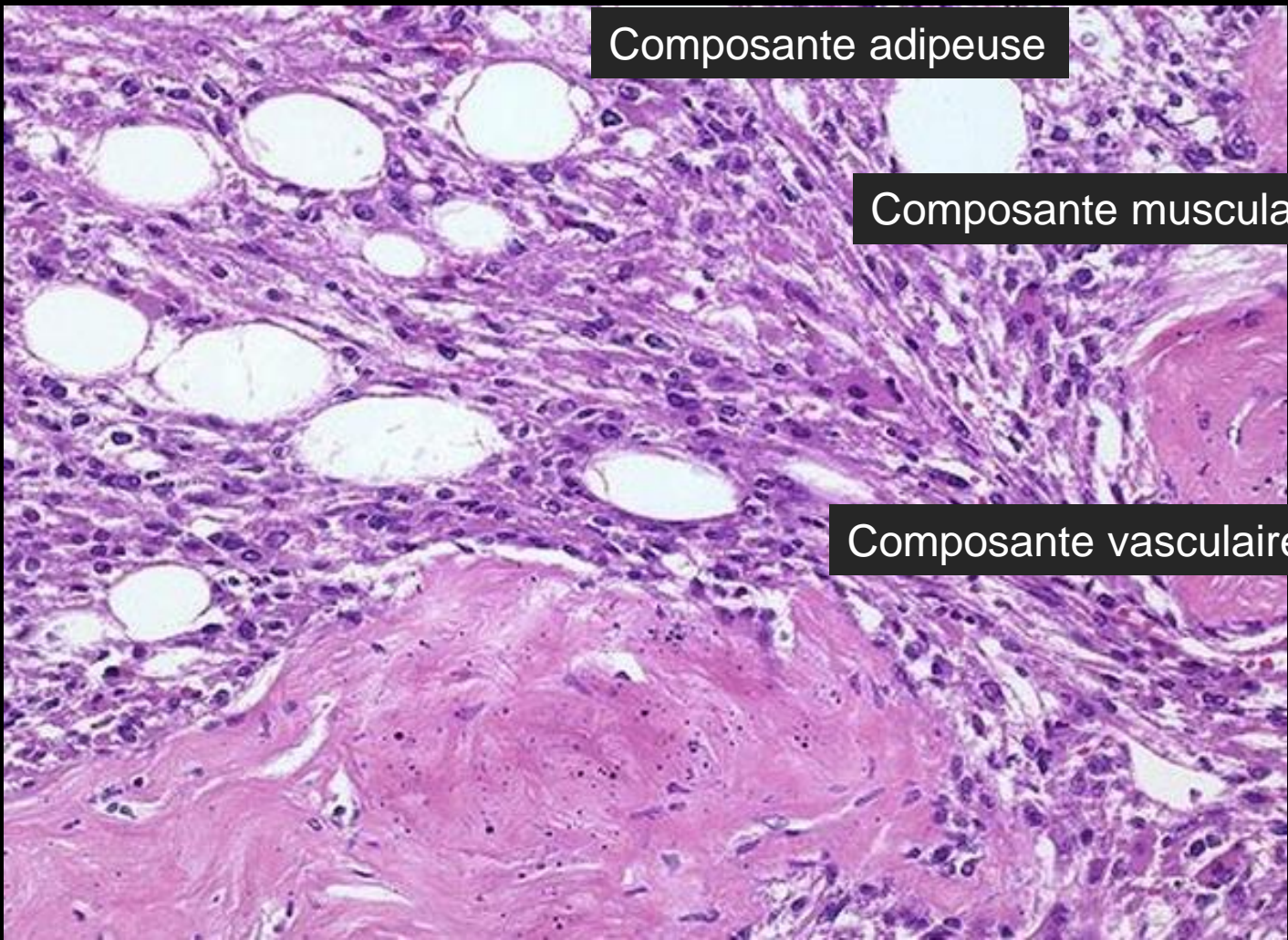


Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Composante adipeuse

Composante musculaire lisse

Composante vasculaire



Angiomyolipome

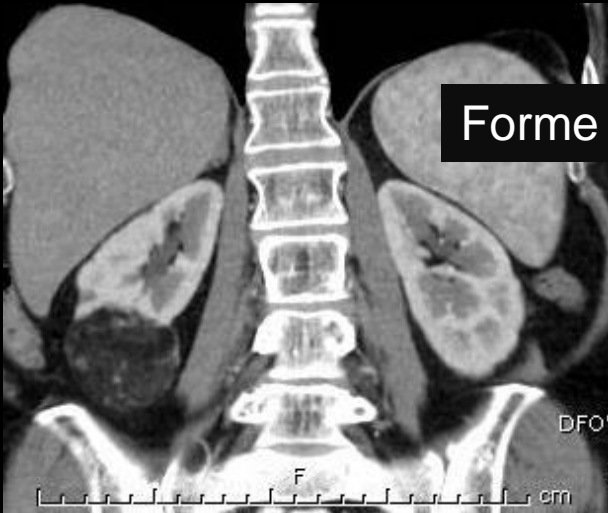
Tumeurs mésenchymateuses

- 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



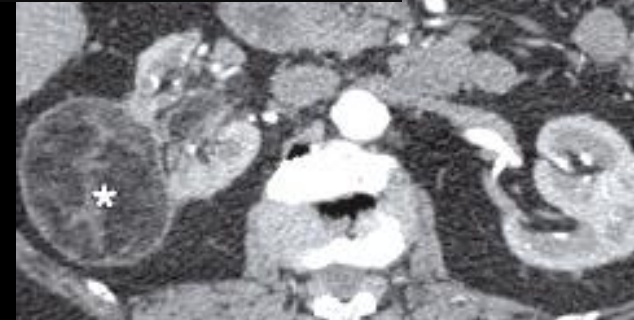
Angiomyolipome

Tumeurs mésenchymateuses

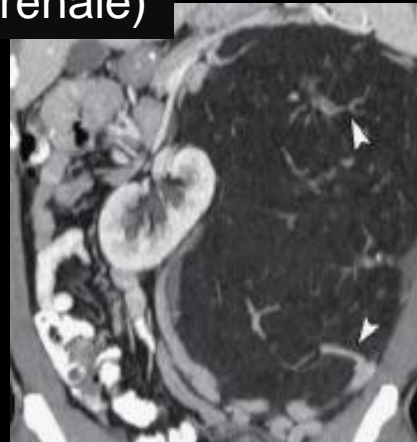


Forme typique

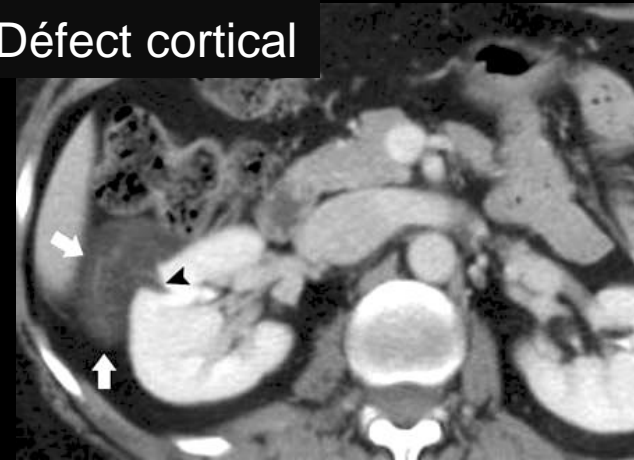
Forme exophytique



Forme exorénale (périrénale)



Défect cortical





Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Echographie

Tumeurs mésenchymateuses

- Lésion intracorticale, bien limitée, homogène, hyperéchogène (échogénicité \geq 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

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs mésenchymateuses

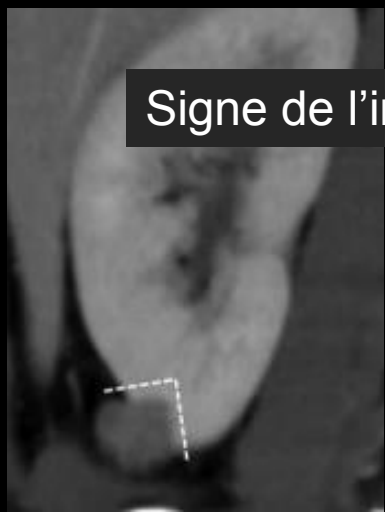
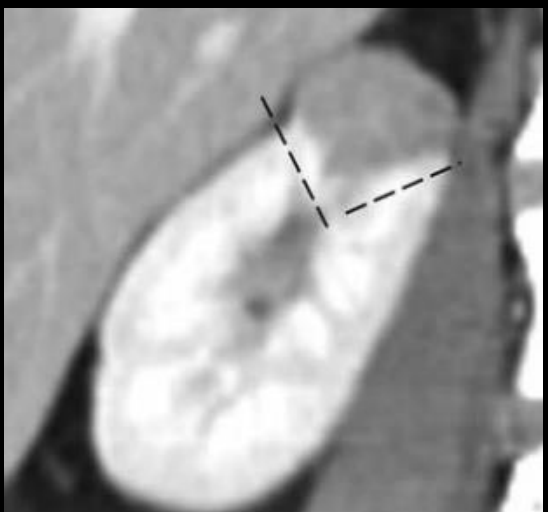
- Présence d'un contingent graisseux macroscopique (<-20UH)
- Attention : une proportion d'angiomyolipomes sont faiblement pourvus en graisse, notamment dans le cadre de la STB où 1/3 des lésions n'en présentent pas
- Rares calcifications
- Rehaussement fugace dû à la prise de contraste du contingent 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



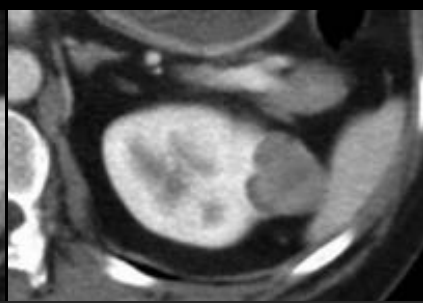
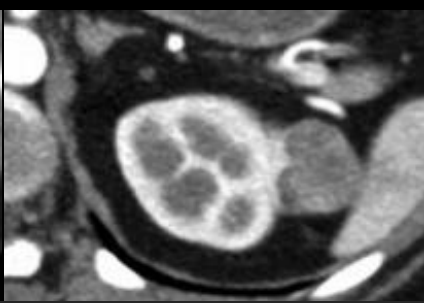
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses



Signe de l'interface angulaire



Signe de l'anneau périphérique hypodense



Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

IRM

Tumeurs mésenchymateuses

- 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



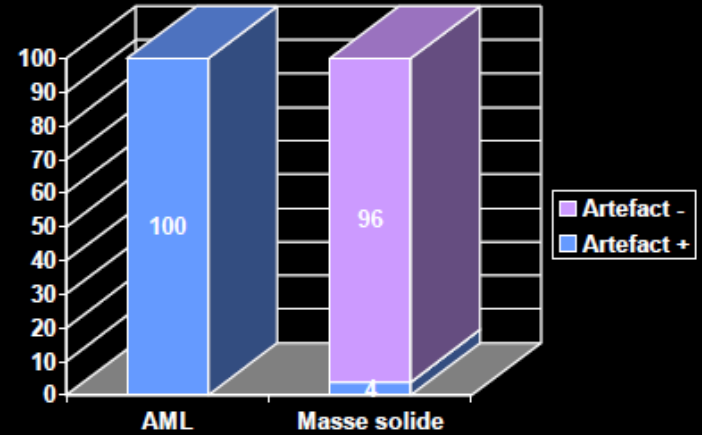
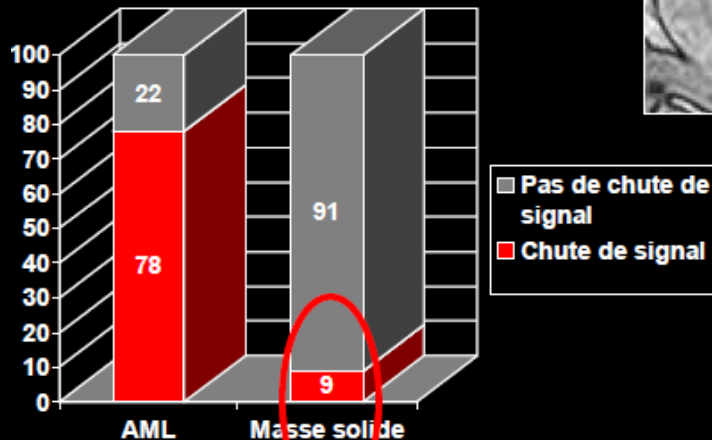
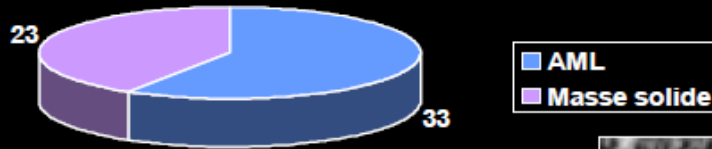
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas



Angiomyolipome : In/out of phase

Tumeurs mésenchymateuses

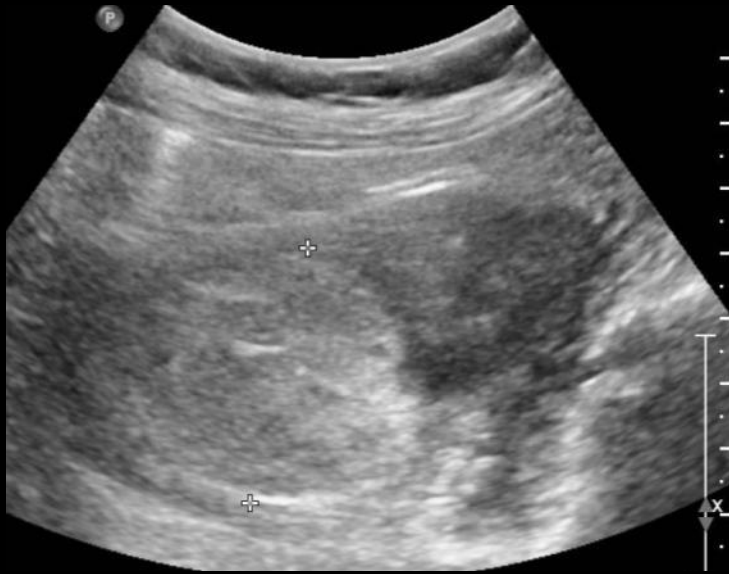


- *artefact d'encre de chine*
- *Interface masse-rein*
- *dans la masse*
- *Interprétation plus complexe*



Angiomyolipome

Tumeurs mésenchymateuses





Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b



Tumeurs mésenchymateuses





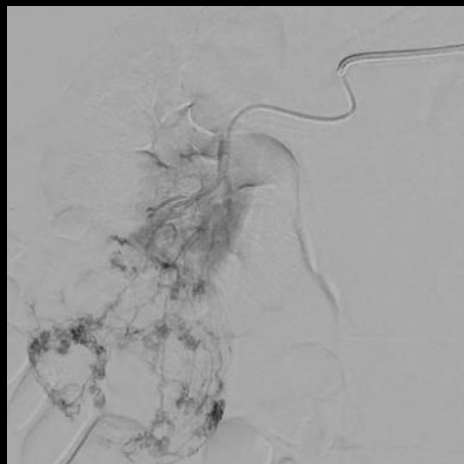
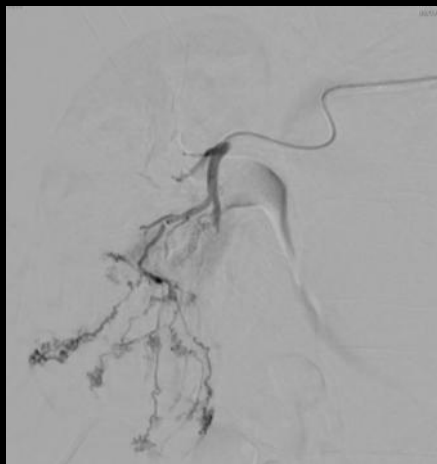
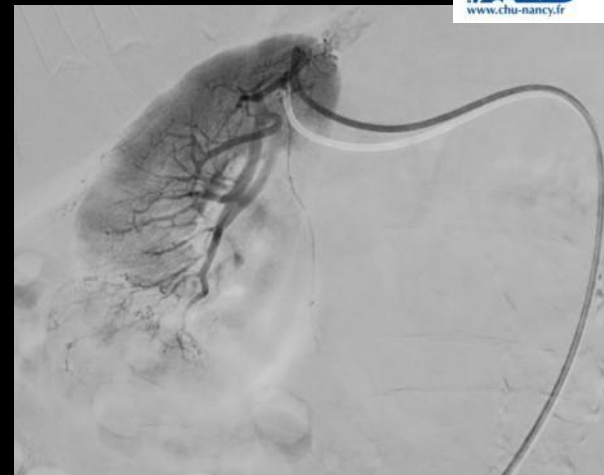
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1t



Tumeurs mésenchymateuses





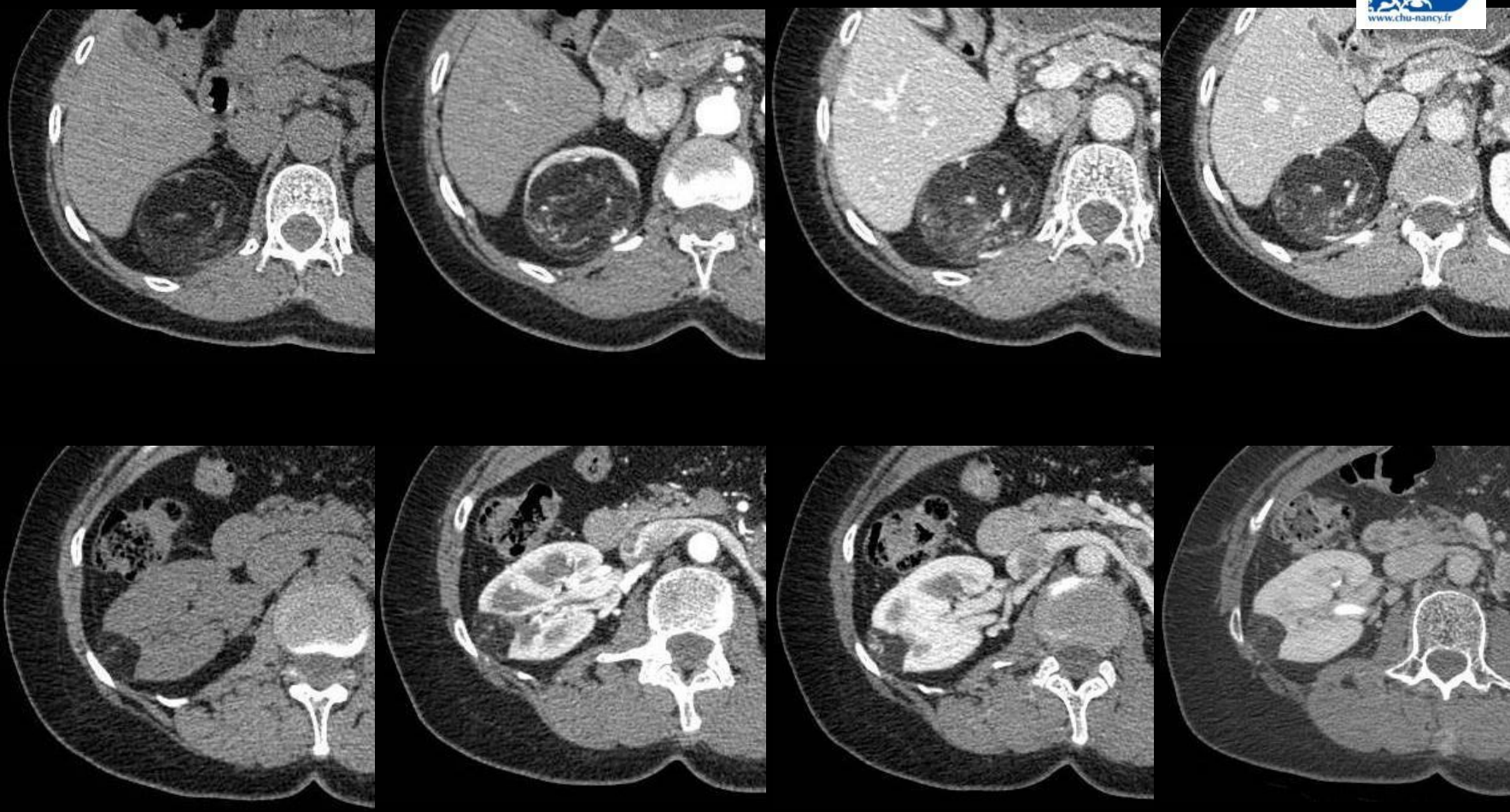
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2



Tumeurs mésenchymateuses





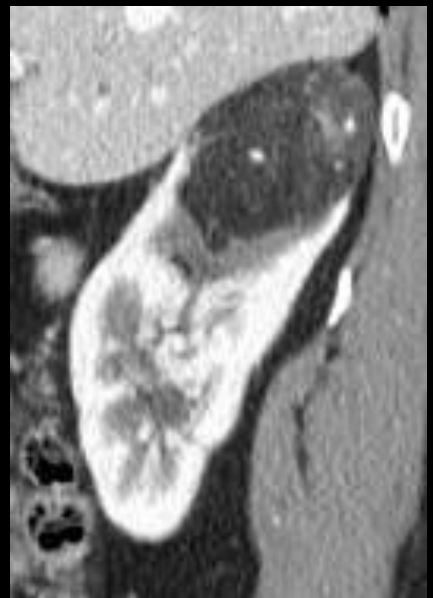
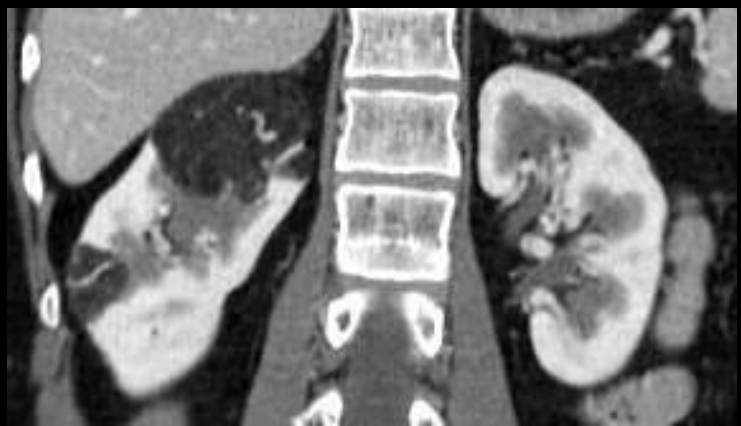
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2b



Tumeurs mésenchymateuses





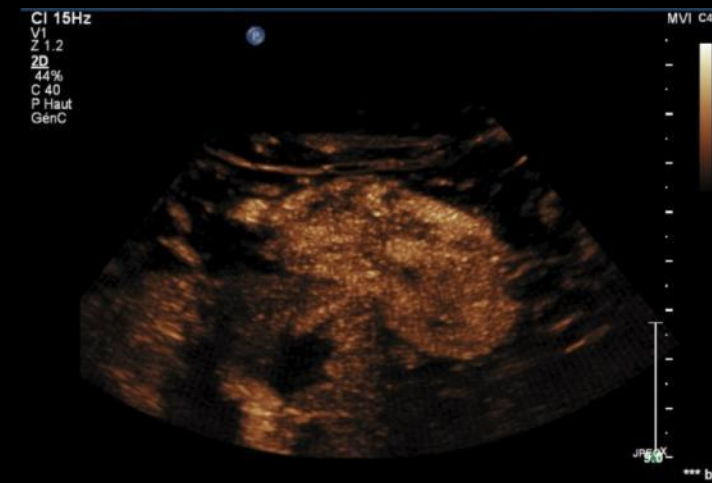
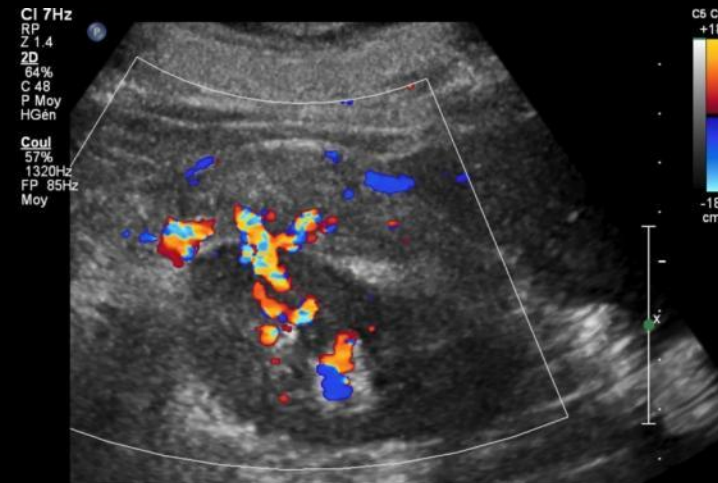
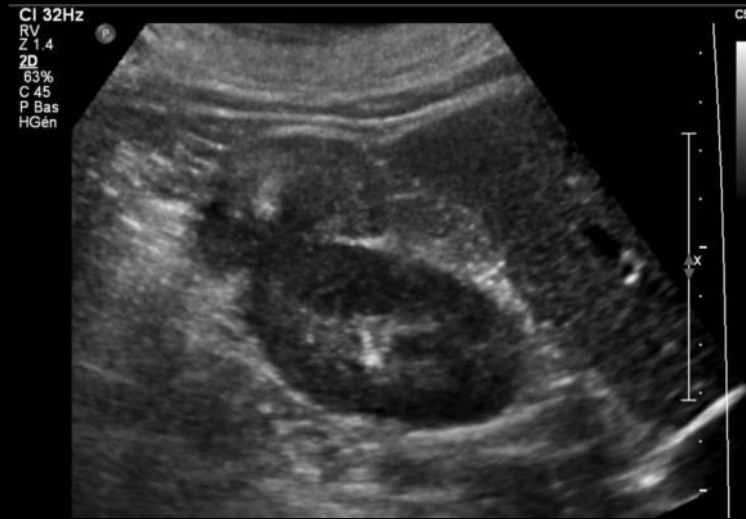
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3



Tumeurs mésenchymateuses





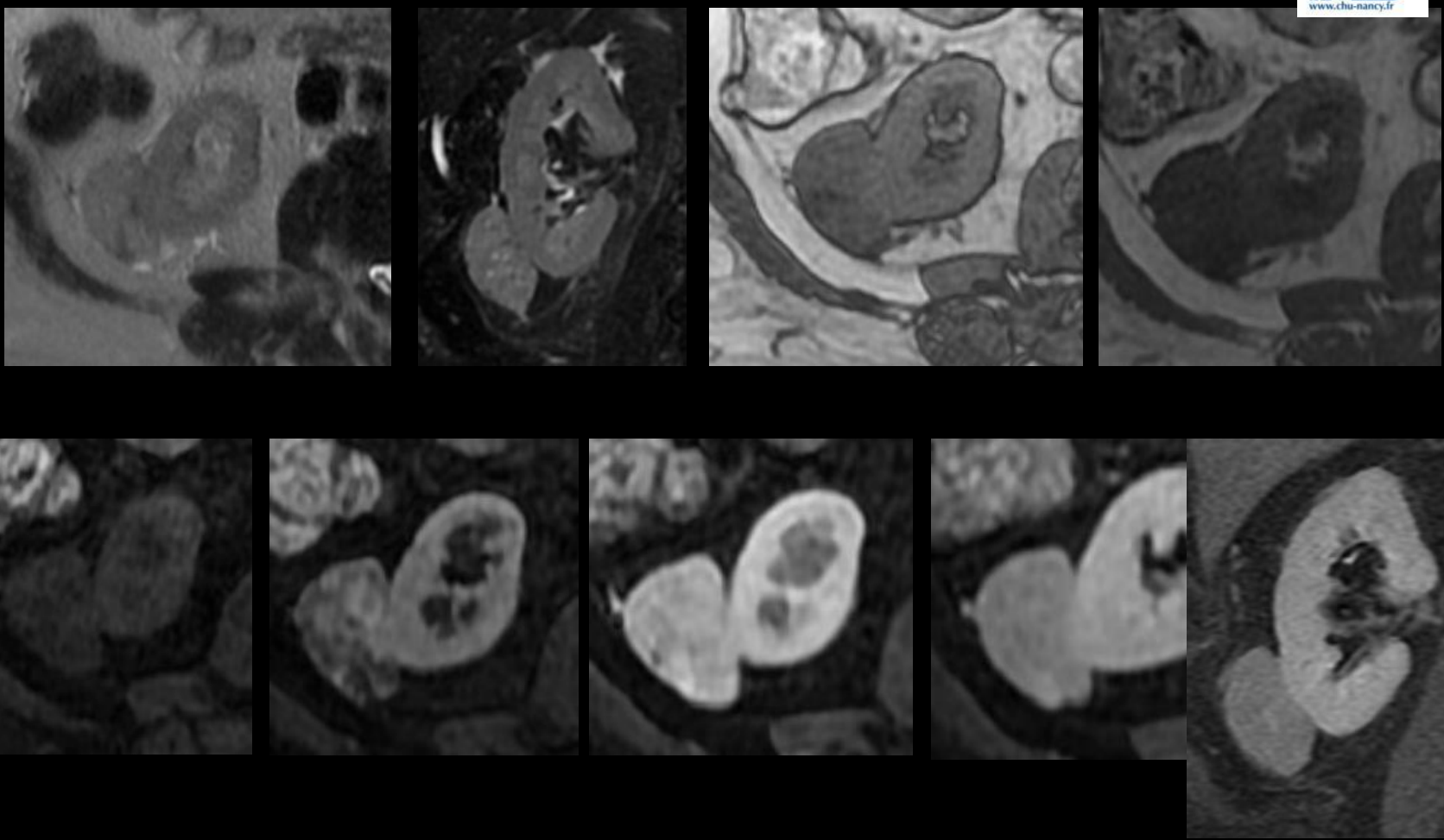
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2b



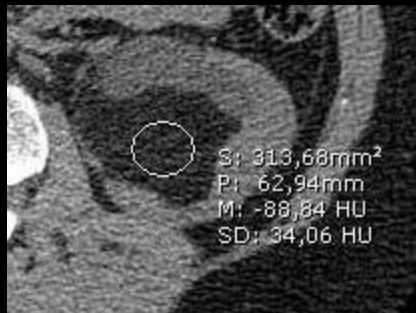
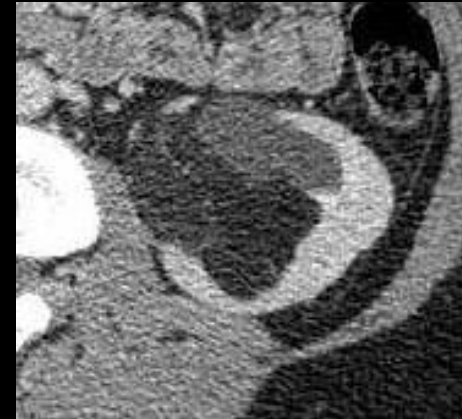
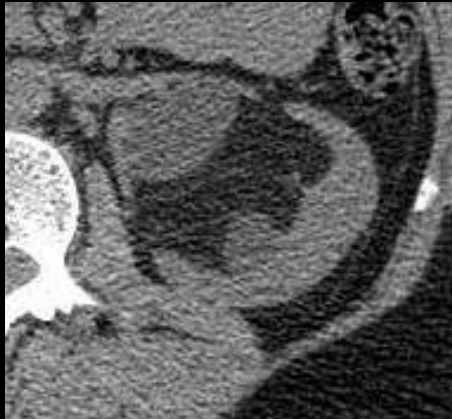
Tumeurs mésenchymateuses





Angiomyolipome

Tumeurs mésenchymateuses





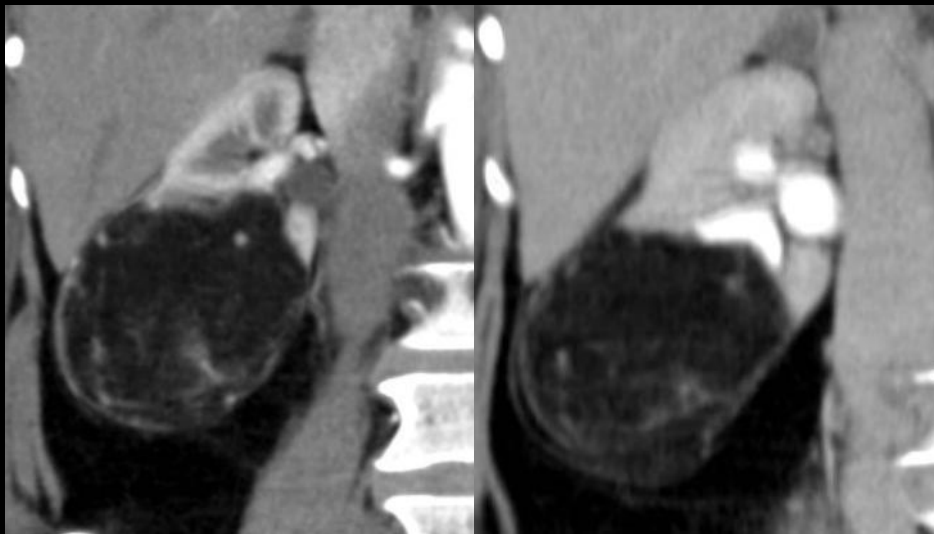
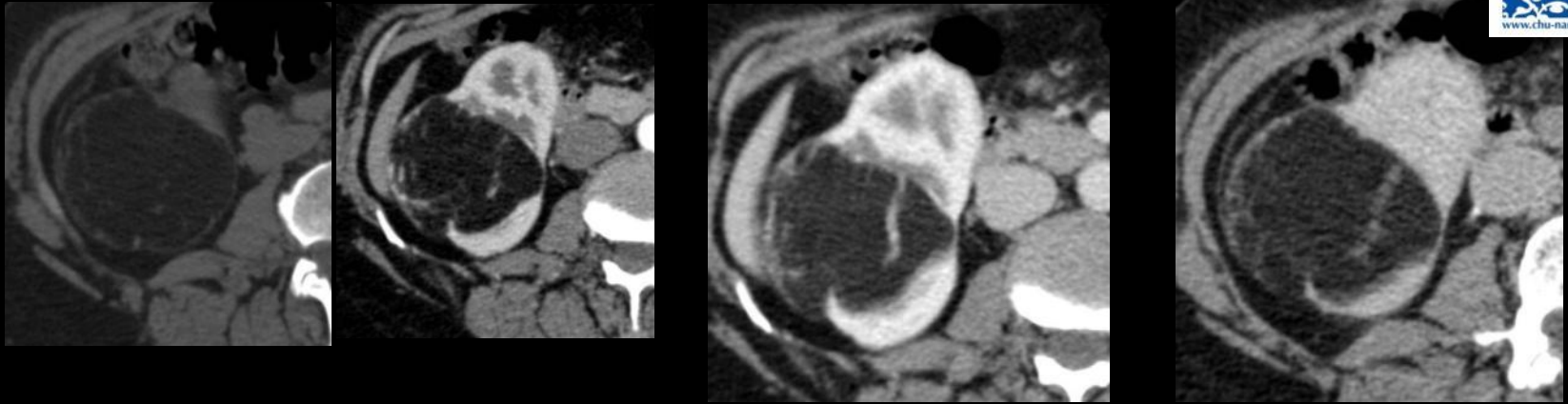
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4



Tumeurs mésenchymateuses





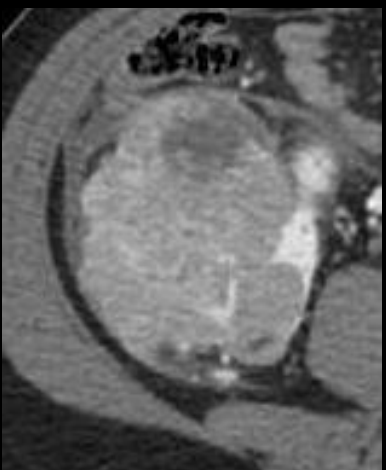
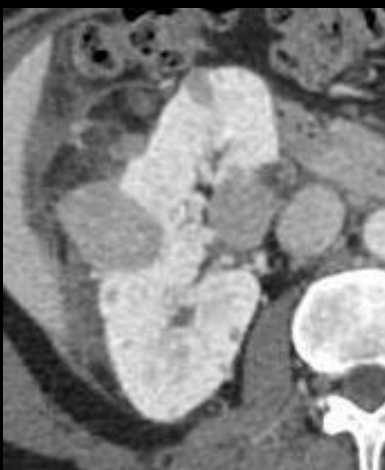
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

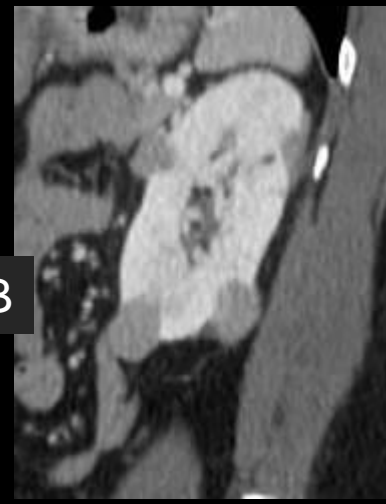
Cas n°5



Tumeurs mésenchymateuses



STB





Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°6



Tumeurs mésenchymateuses



STB





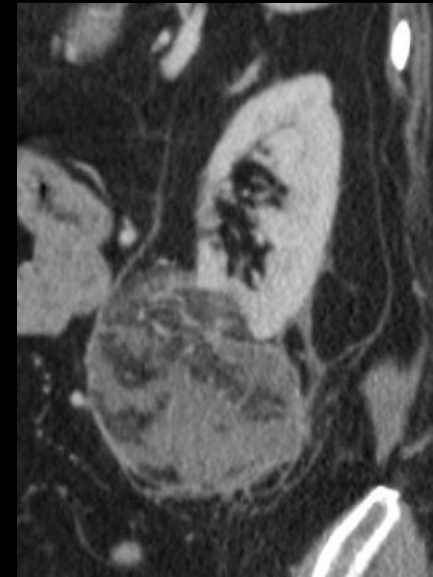
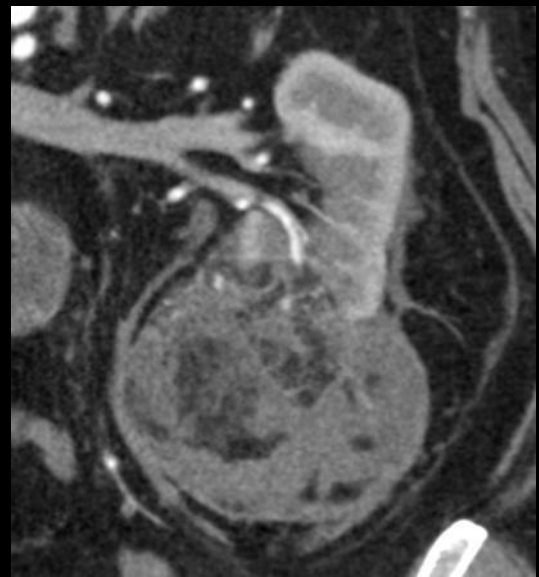
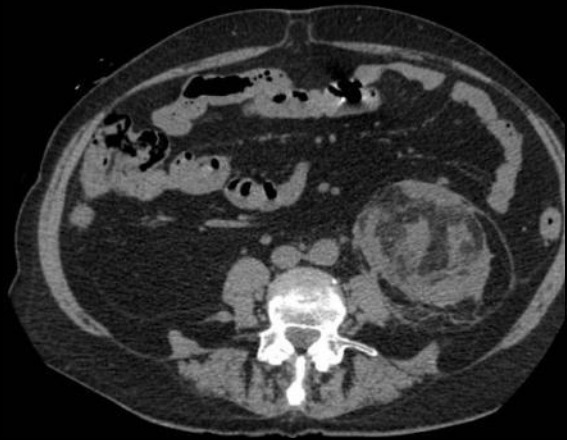
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°7



Tumeurs mésenchymateuses





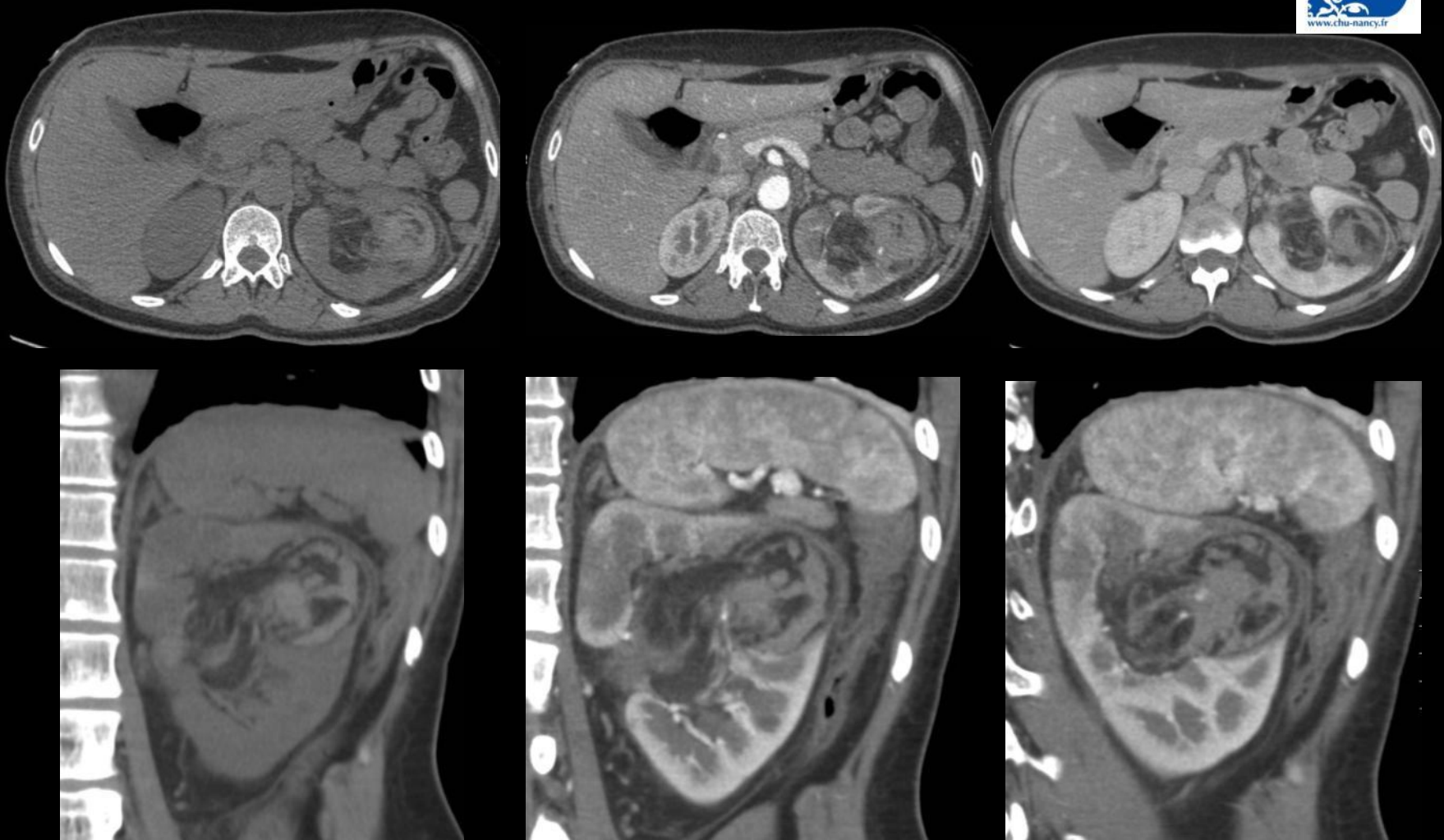
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°8



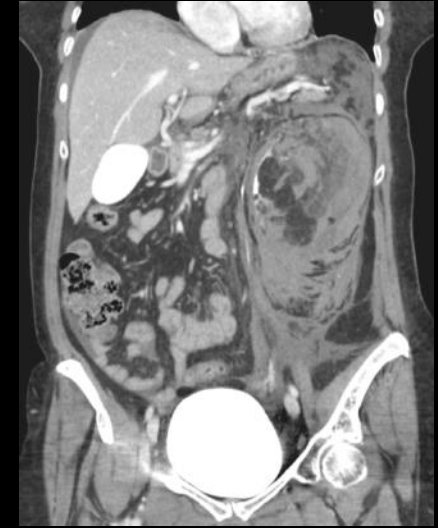
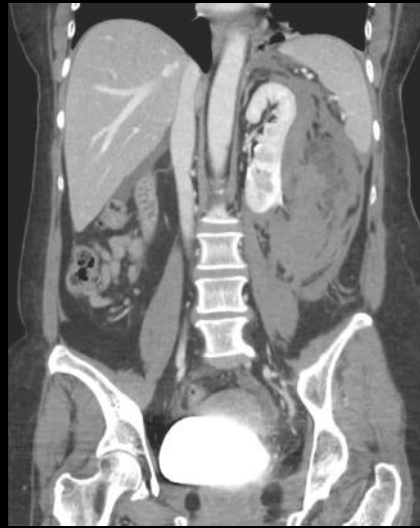
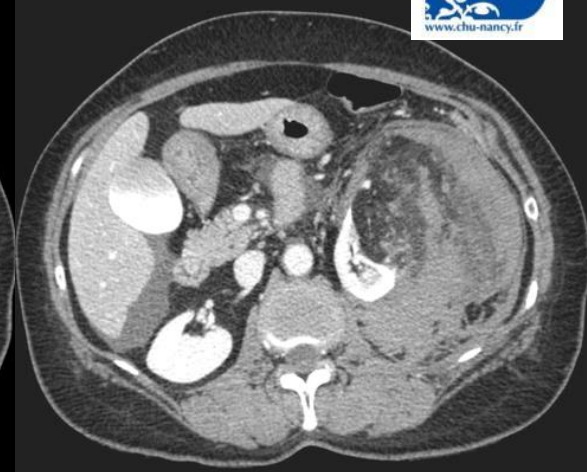
Tumeurs mésenchymateuses





Angiomyolipome

Tumeurs mésenchymateuses





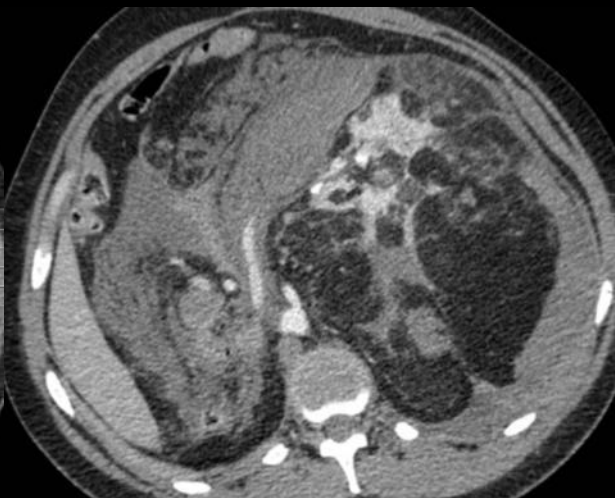
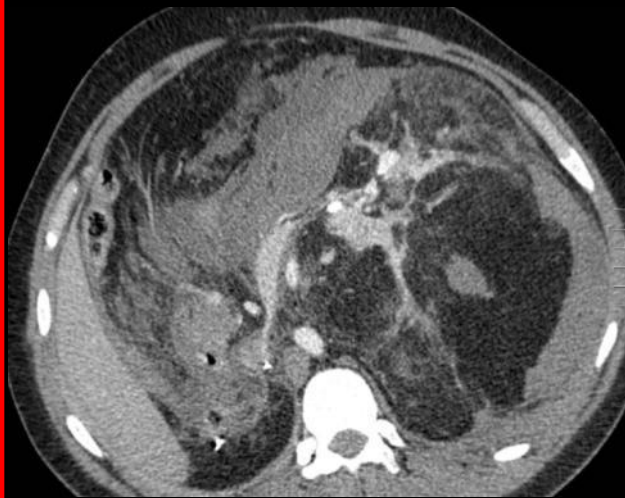
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°10



Tumeurs mésenchymateuses





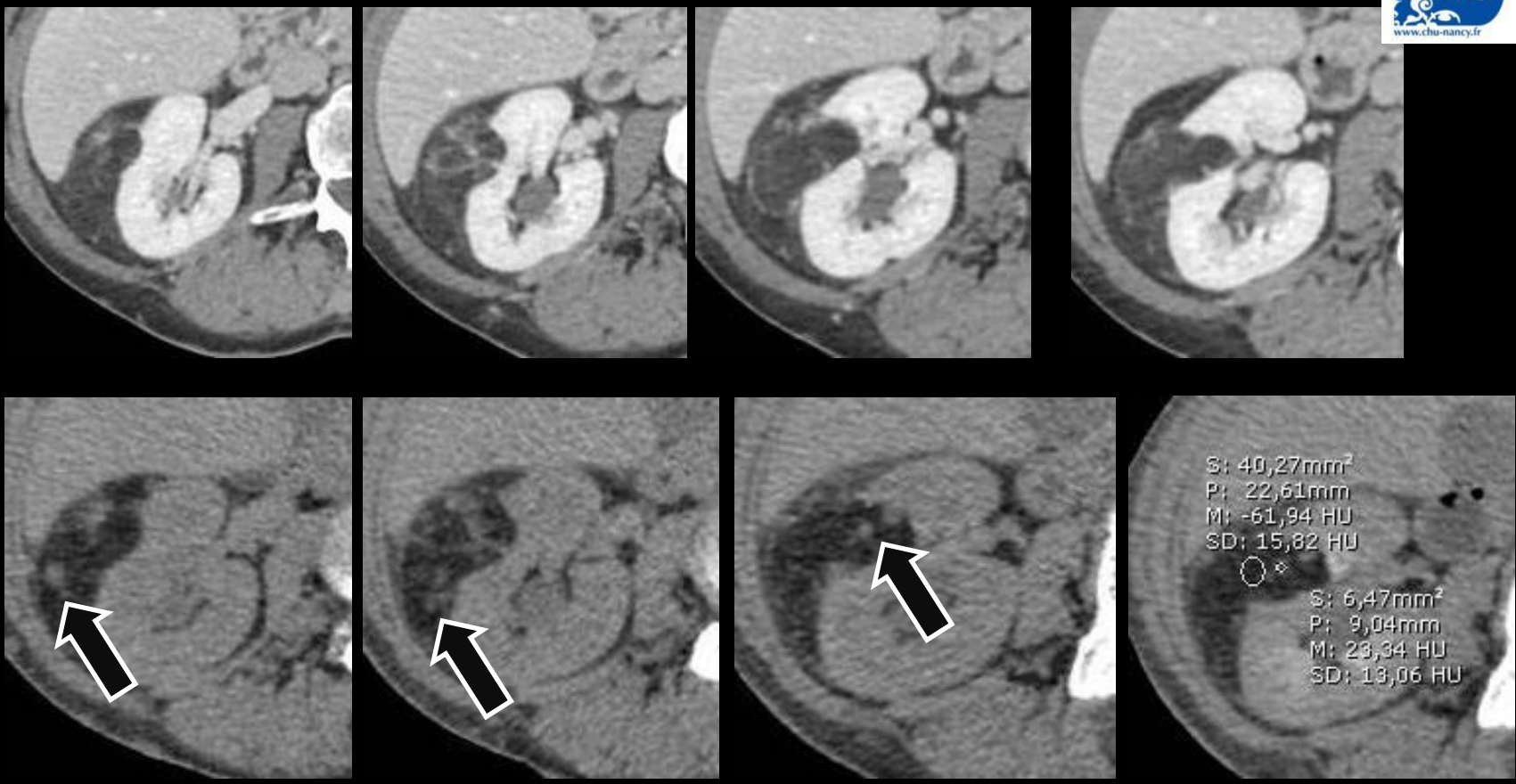
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°11



Tumeurs mésenchymateuses



Métastases de mélanome au sein d'un angiomyolipome



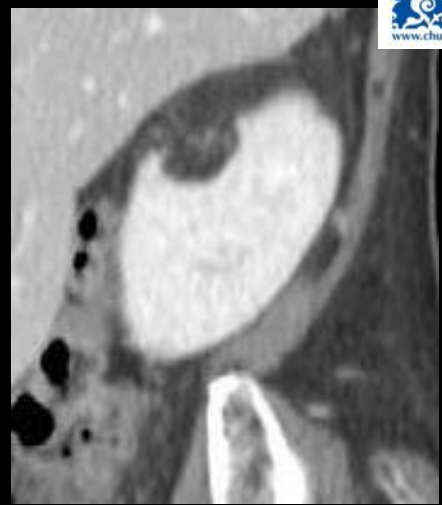
Angiomyolipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°11b



Tumeurs mésenchymateuses





Angiomyolipome
variante épithélioïde

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 PECom (Perivascular Epithelioid Cell Tumor), de siège rénal ou pararénel, de morphologie épithélioïde
- **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



Angiomyolipome
variante épithélioïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

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

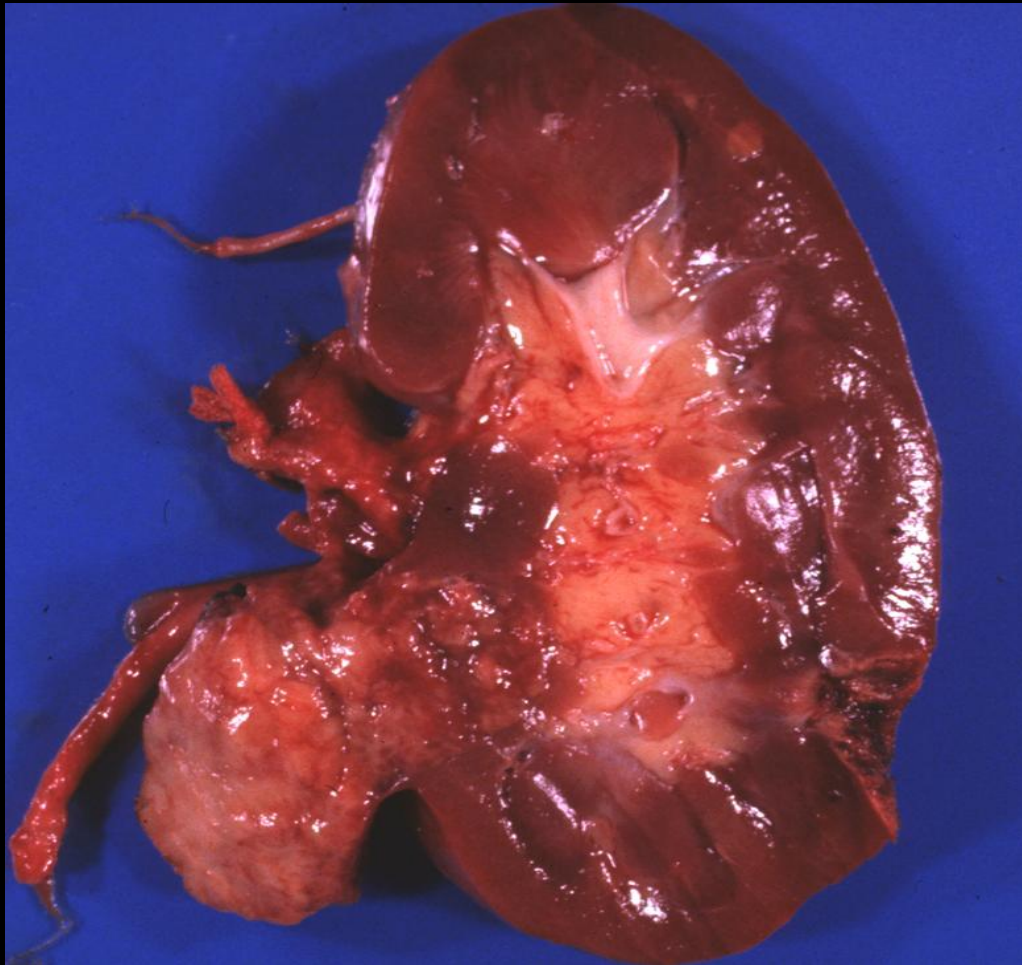


Angiomyolipome
variante épithélioïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses





Angiomyolipome
variante épithélioïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

- 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)

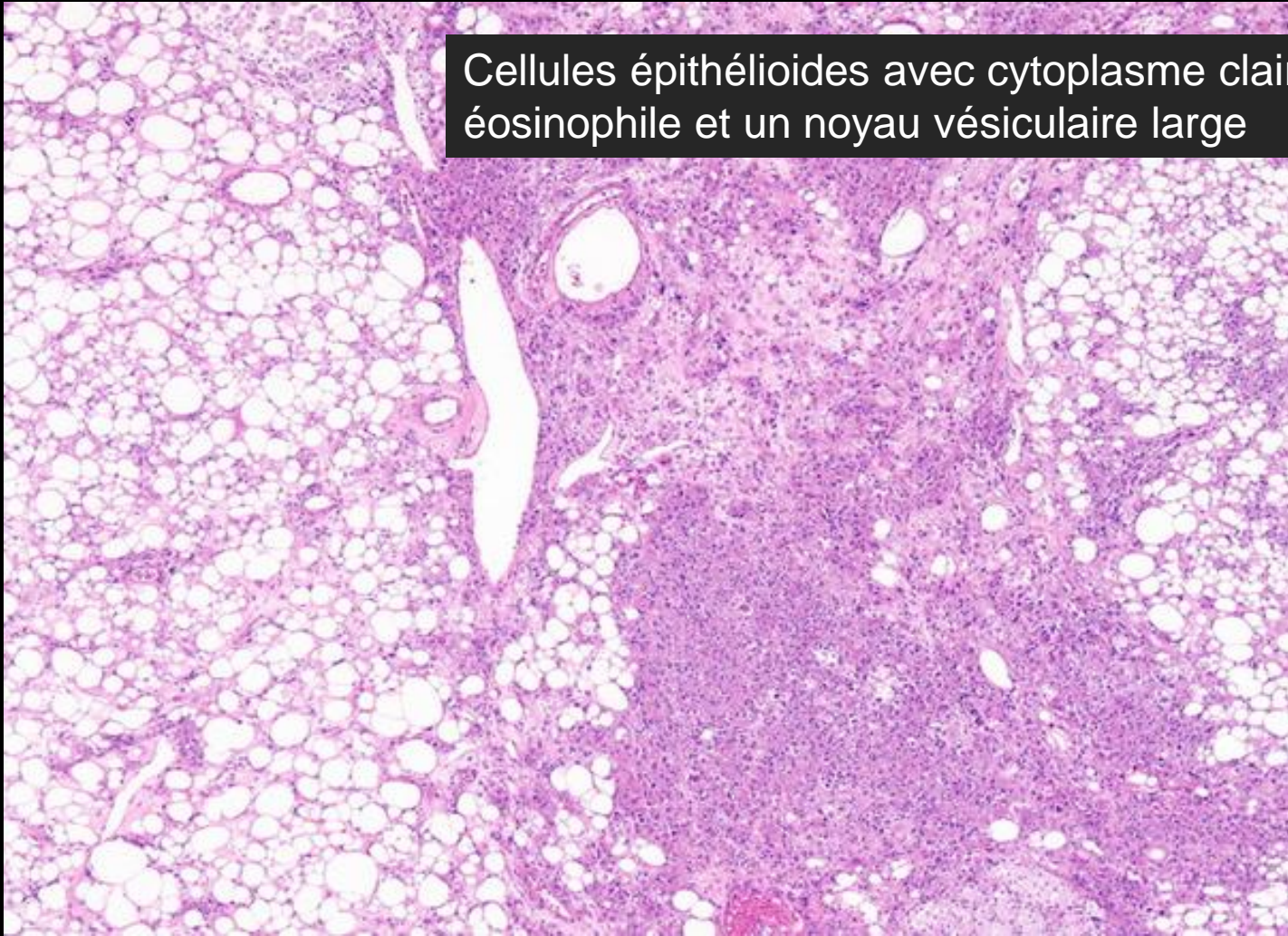


Angiomyolipome
variante épithélioïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



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

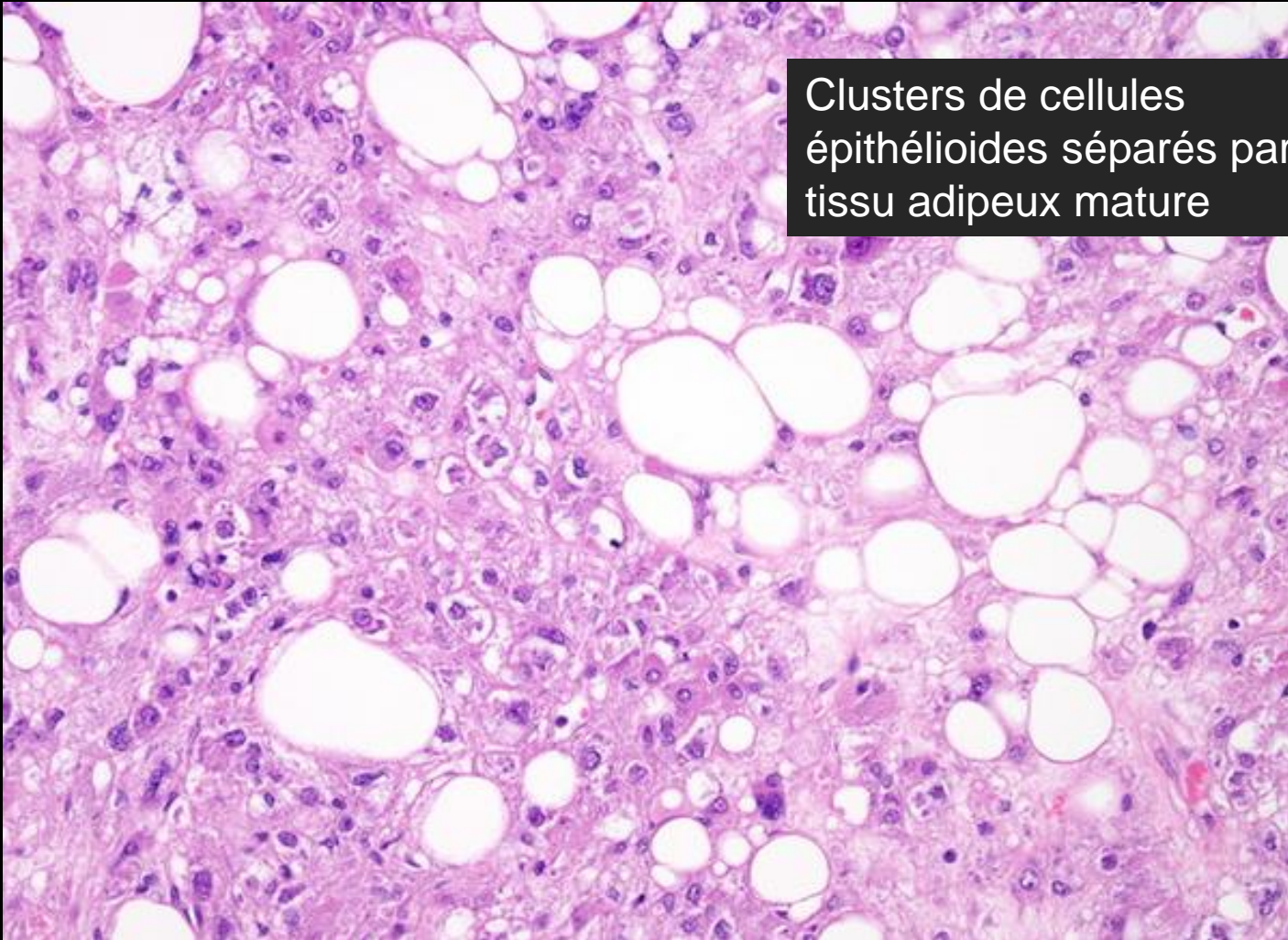


Angiomyolipome
variante épithélioïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Clusters de cellules
épithélioïdes séparés par du
tissu adipeux mature

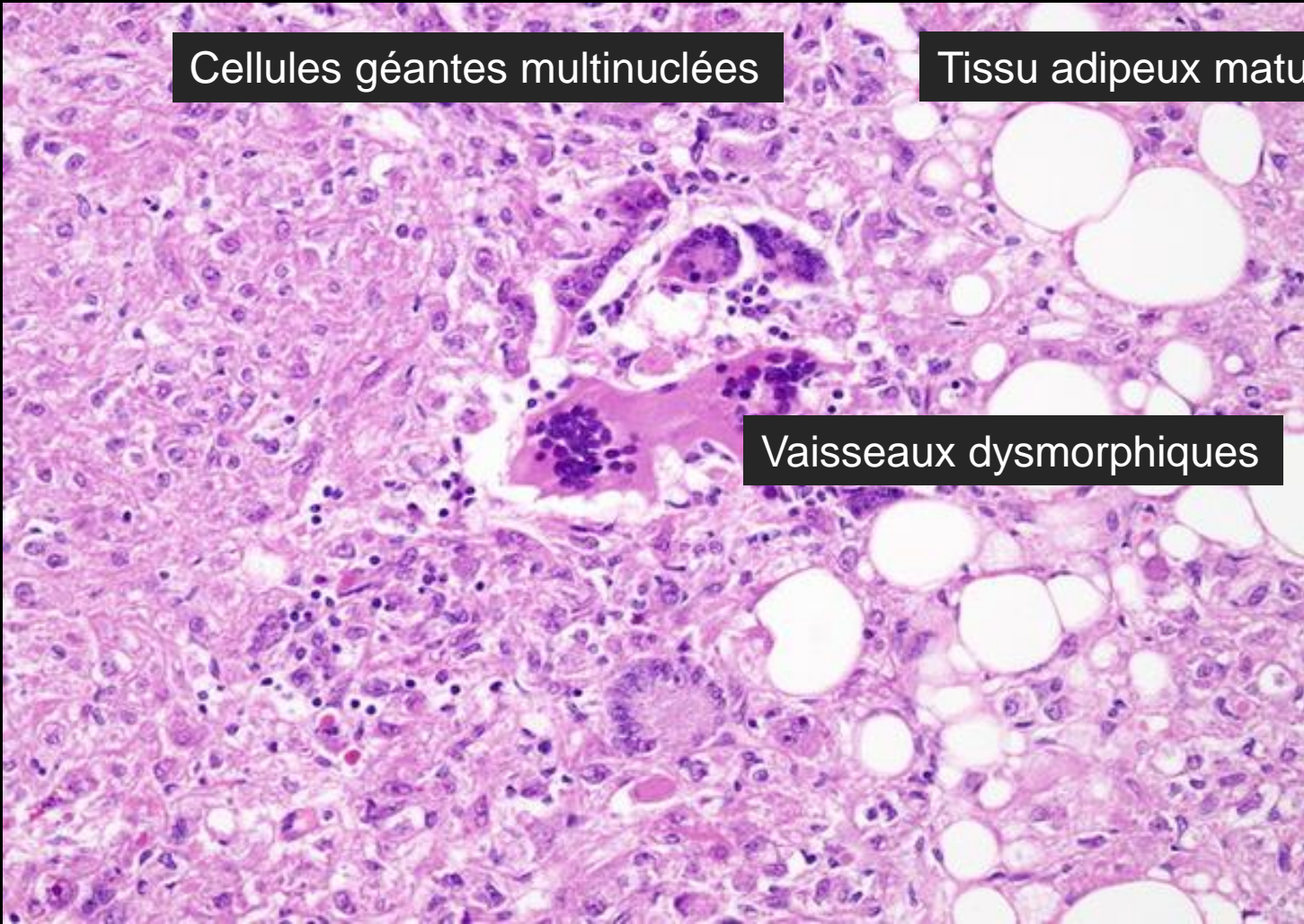


Angiomyolipome
variante épithélioïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses





Angiomyolipome
variante épithélioïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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 macroscopiquement
- Calcifications possibles

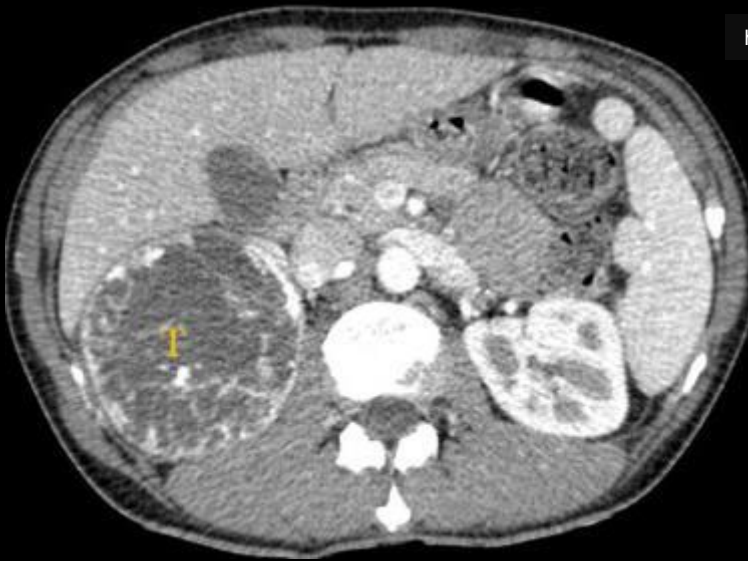


Angiomyolipome
variante épithélioïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses



<http://imagerie.medicale.over-blog.com/article-angiomyolipome-epitheloide-122154249.html>



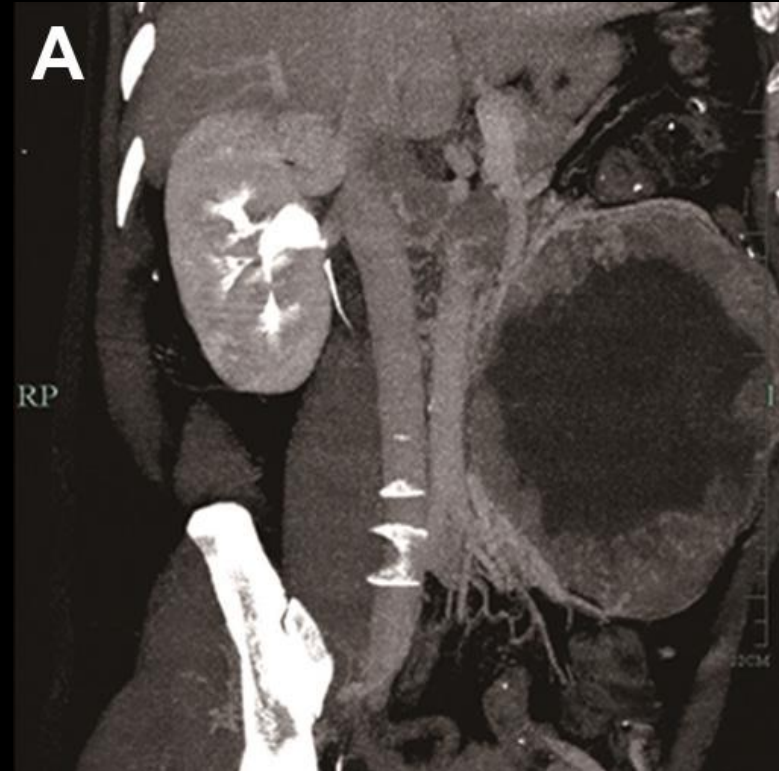


Angiomyolipome
variante épithélioïde

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2-3

Tumeurs mésenchymateuses



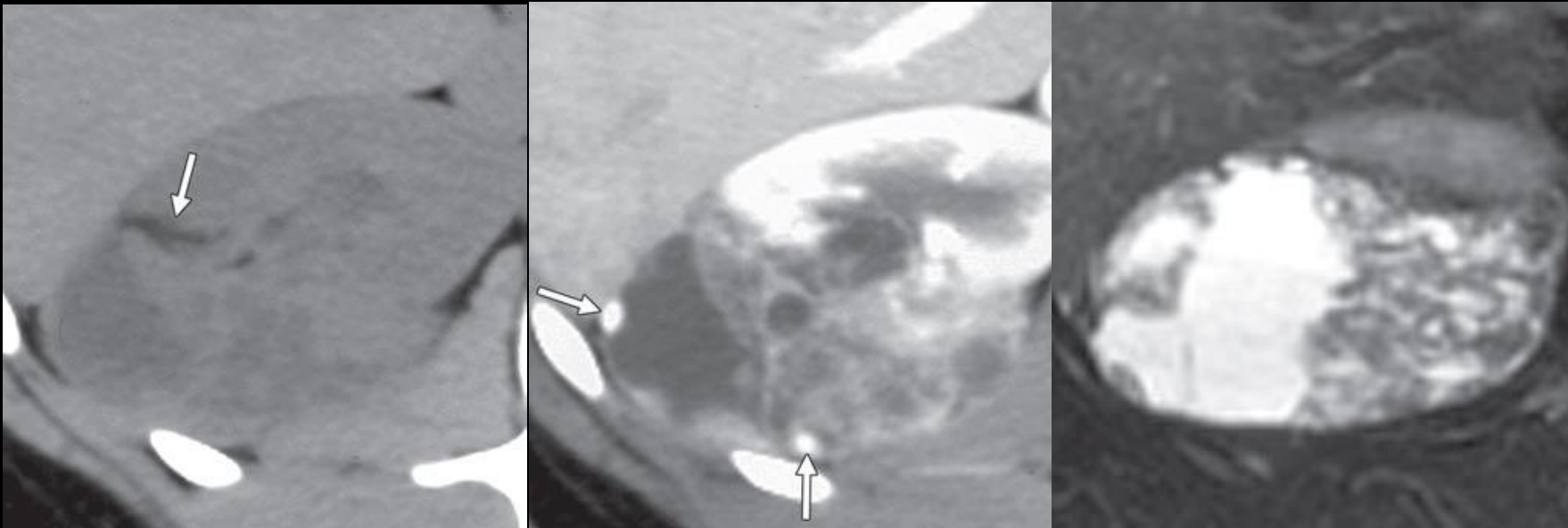


Angiomyolipome
variante épithélioïde

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

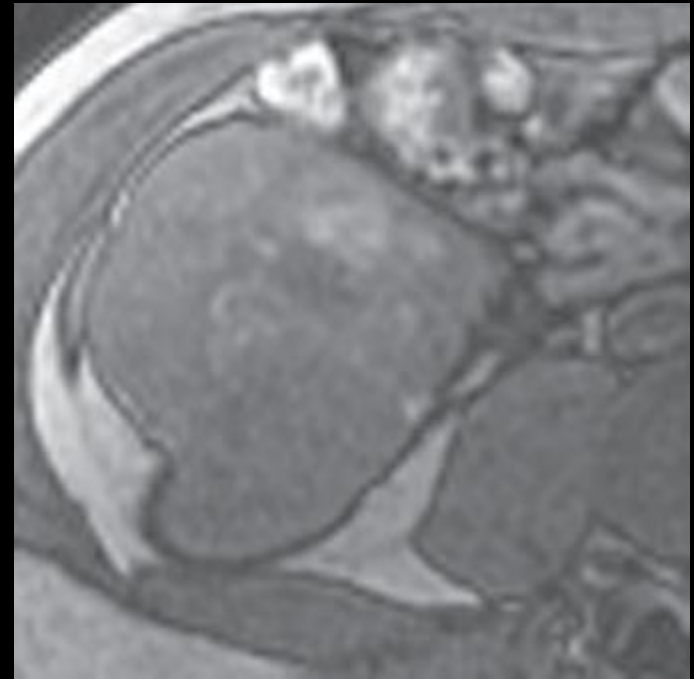
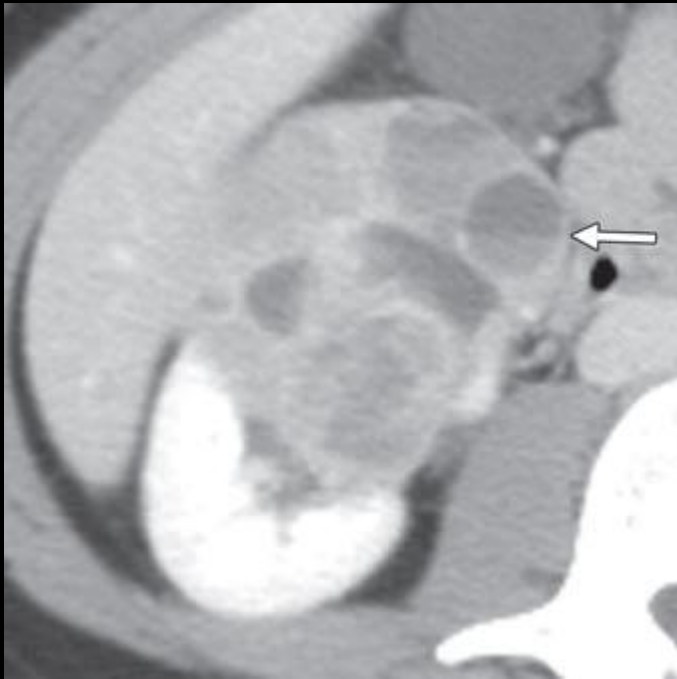


Angiomyolipome
variante épithélioïde

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.

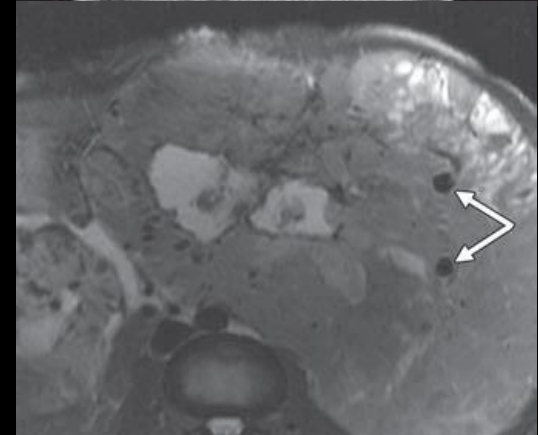
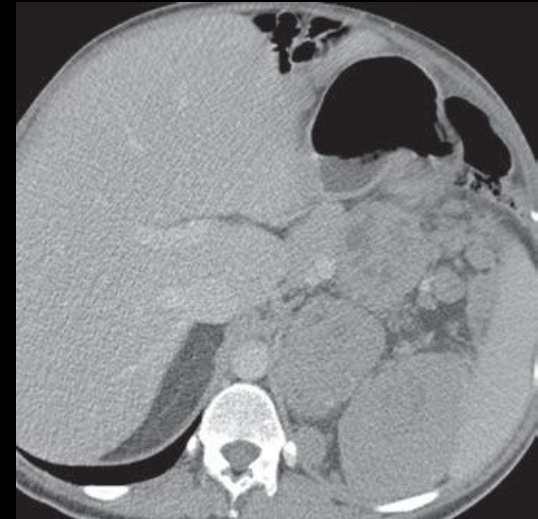
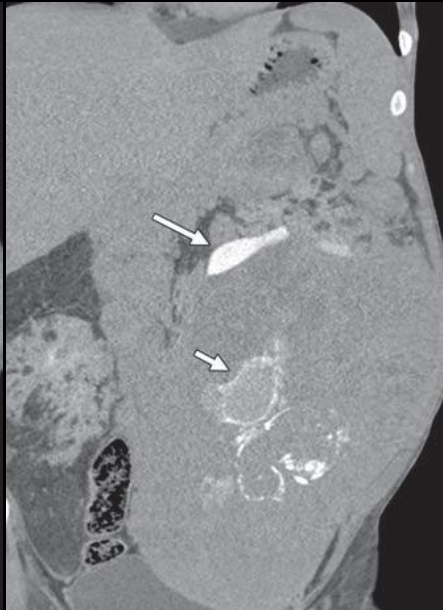
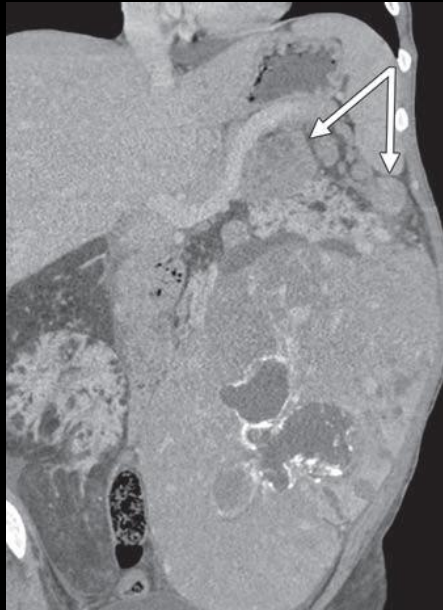


Angiomyolipome
variante épithélioïde

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.



Fibrome médullaire-
Tumeur interstitielle
rénomédullaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

- 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





Fibrome médullaire-
Tumeur interstitielle
rénomédullaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses





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



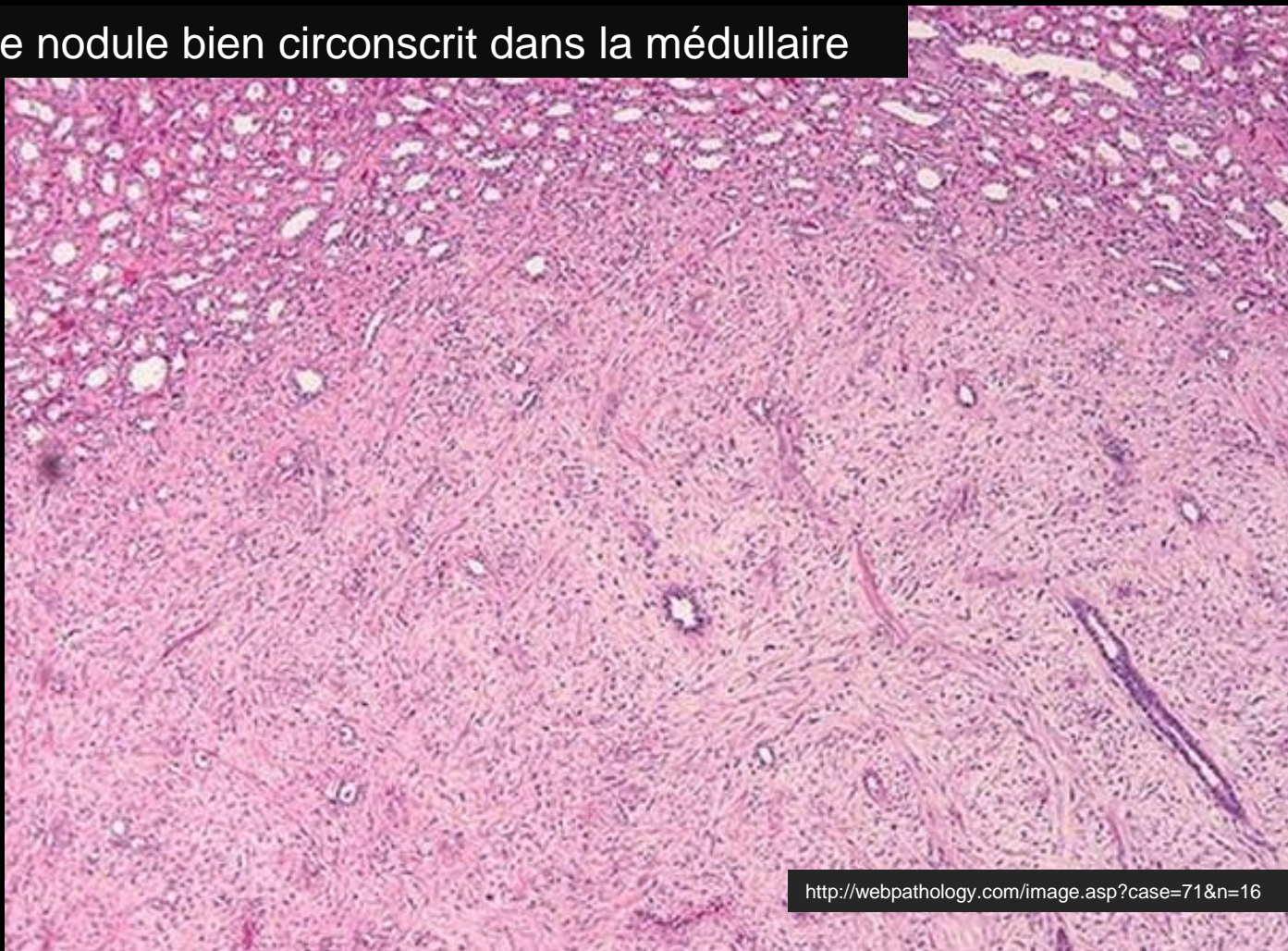
Fibrome médullaire-
Tumeur interstitielle
rénomédullaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Petite nodule bien circonscrit dans la médullaire

Tumeurs mésenchymateuses



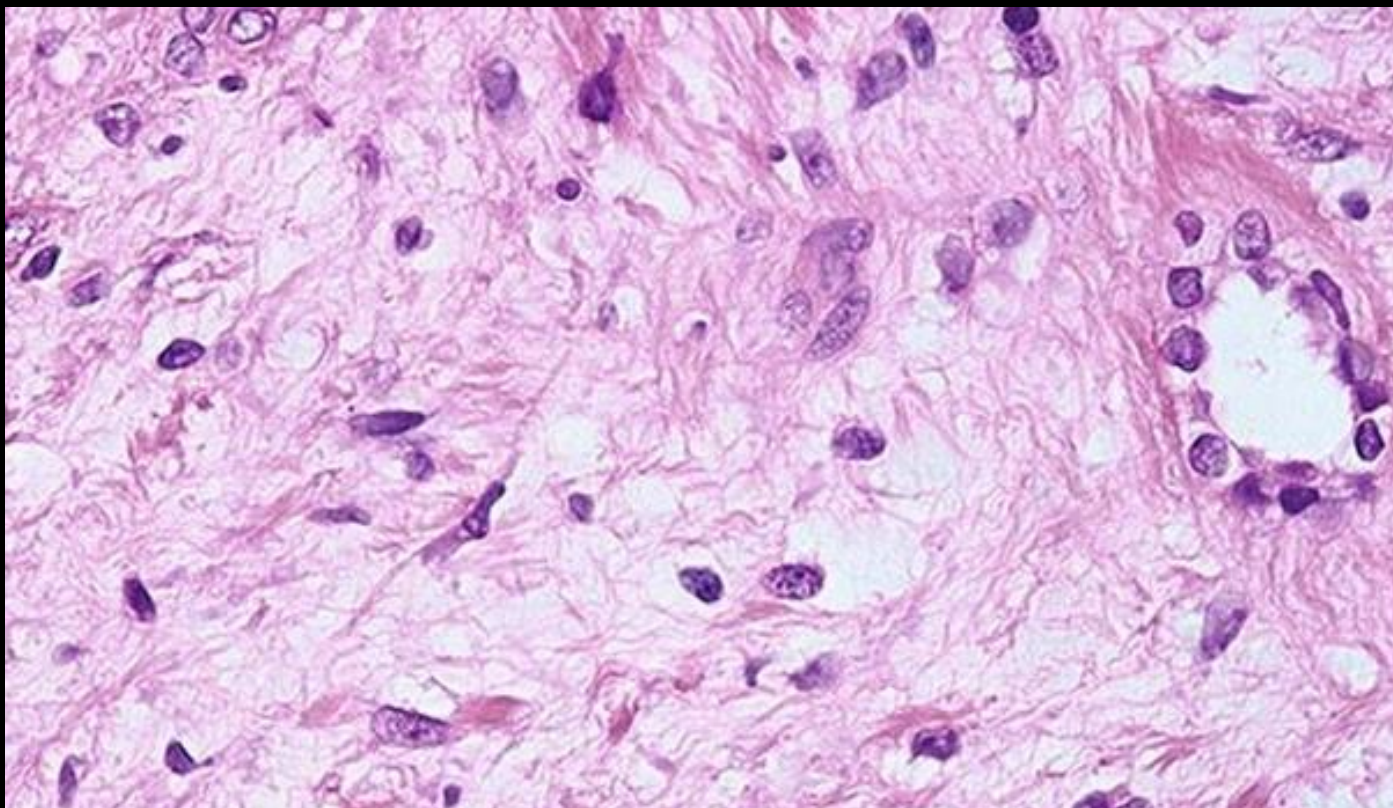


Fibrome médullaire-
Tumeur interstitielle
rénomédullaire

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

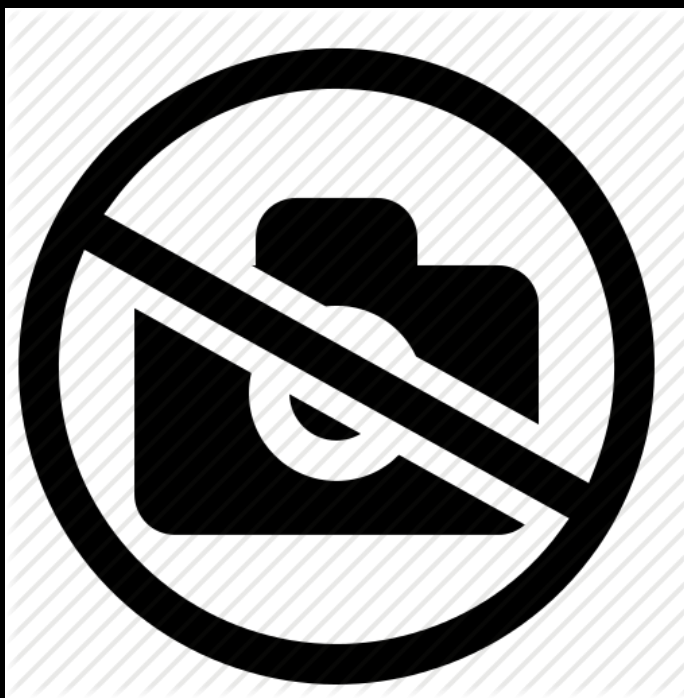


Fibrome médullaire-
Tumeur interstitielle
rénomédullaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

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



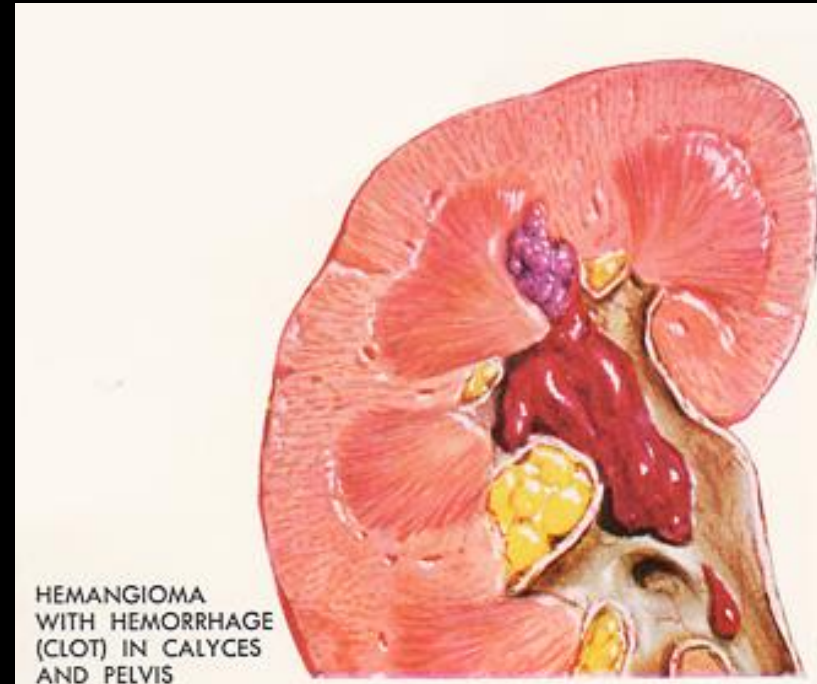


Hémangiome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

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

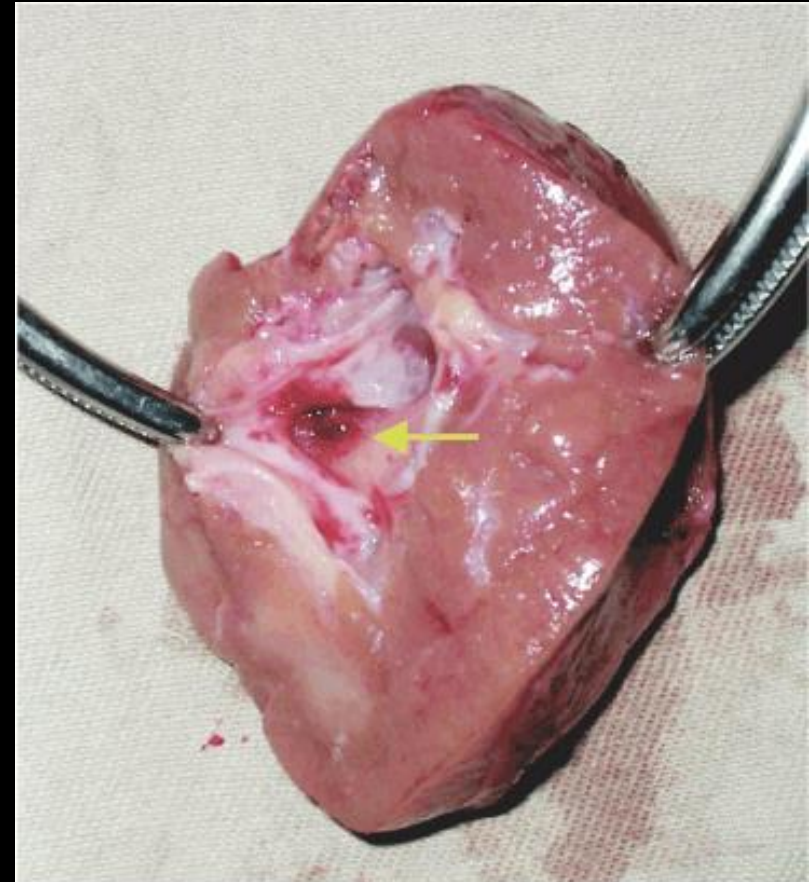


Figure 3 – The macroscopic surgical specimen revealed a lesion measuring approximately 0.5 cm in the upper calyx of the right kidney (arrow).



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

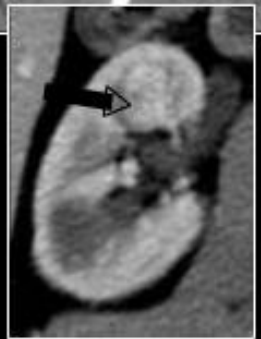


Hémangiome

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).*



Hémangiome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs mésenchymateuses



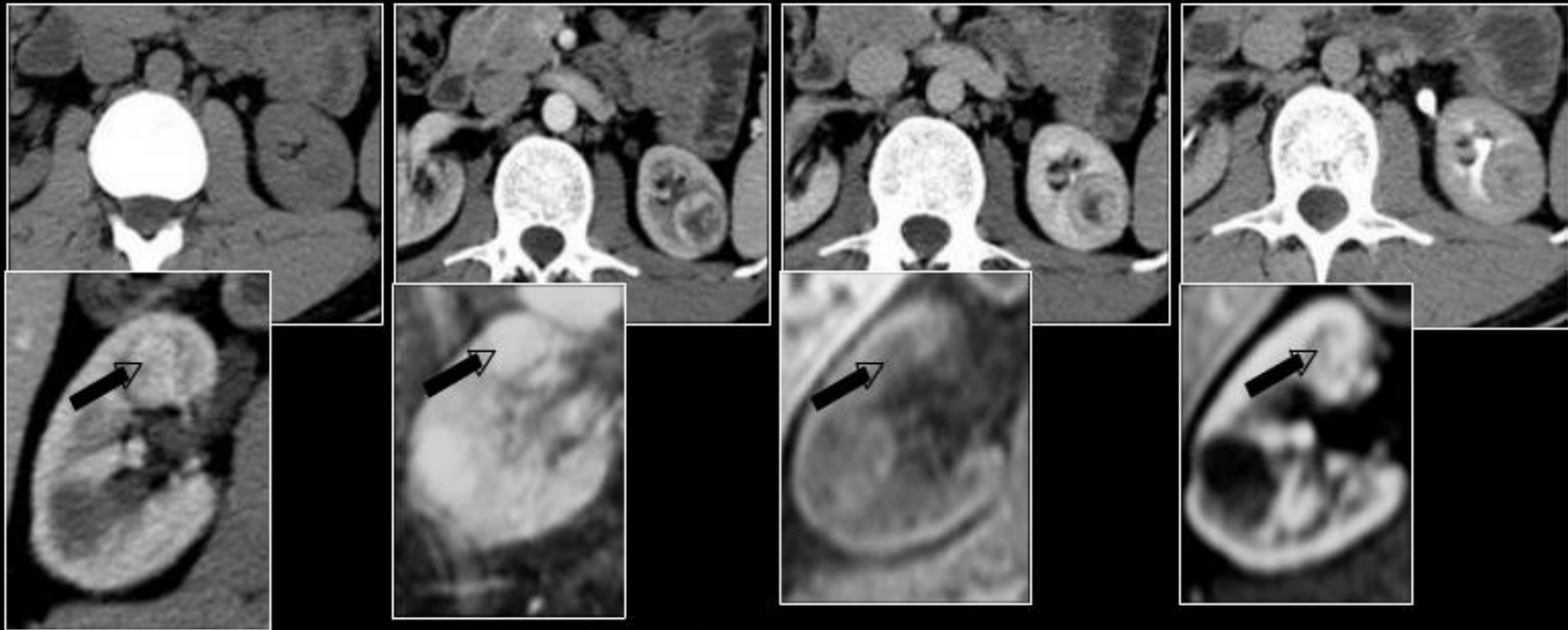


Hémangiome

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).



Hémangiome

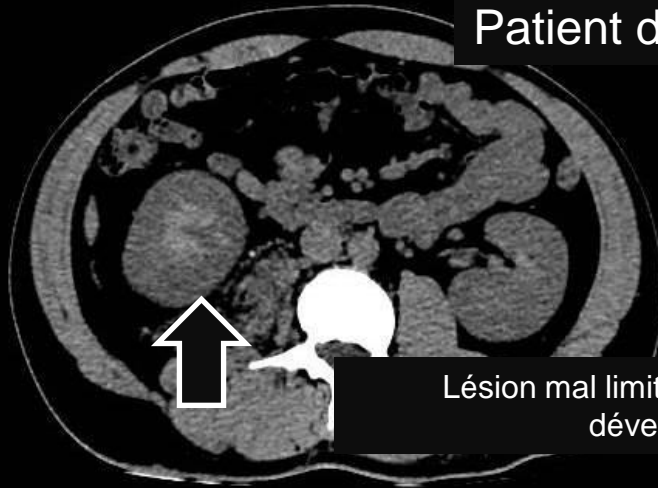
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

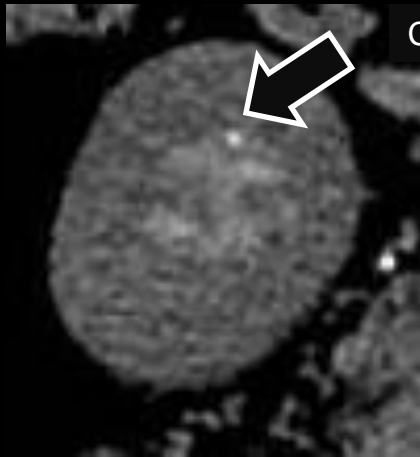


Patient de 28ans suivi pour un Sd de Klippel Trenaunay

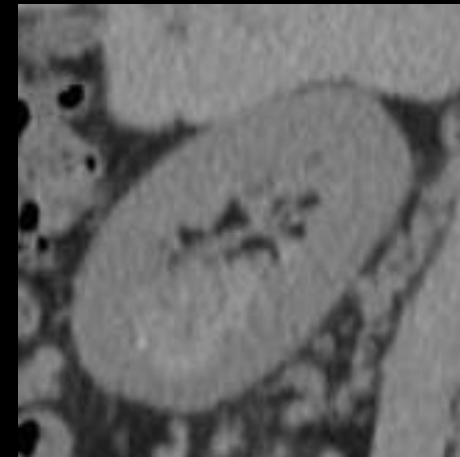
Tumeurs mésenchymateuses



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



Calcification punctiforme





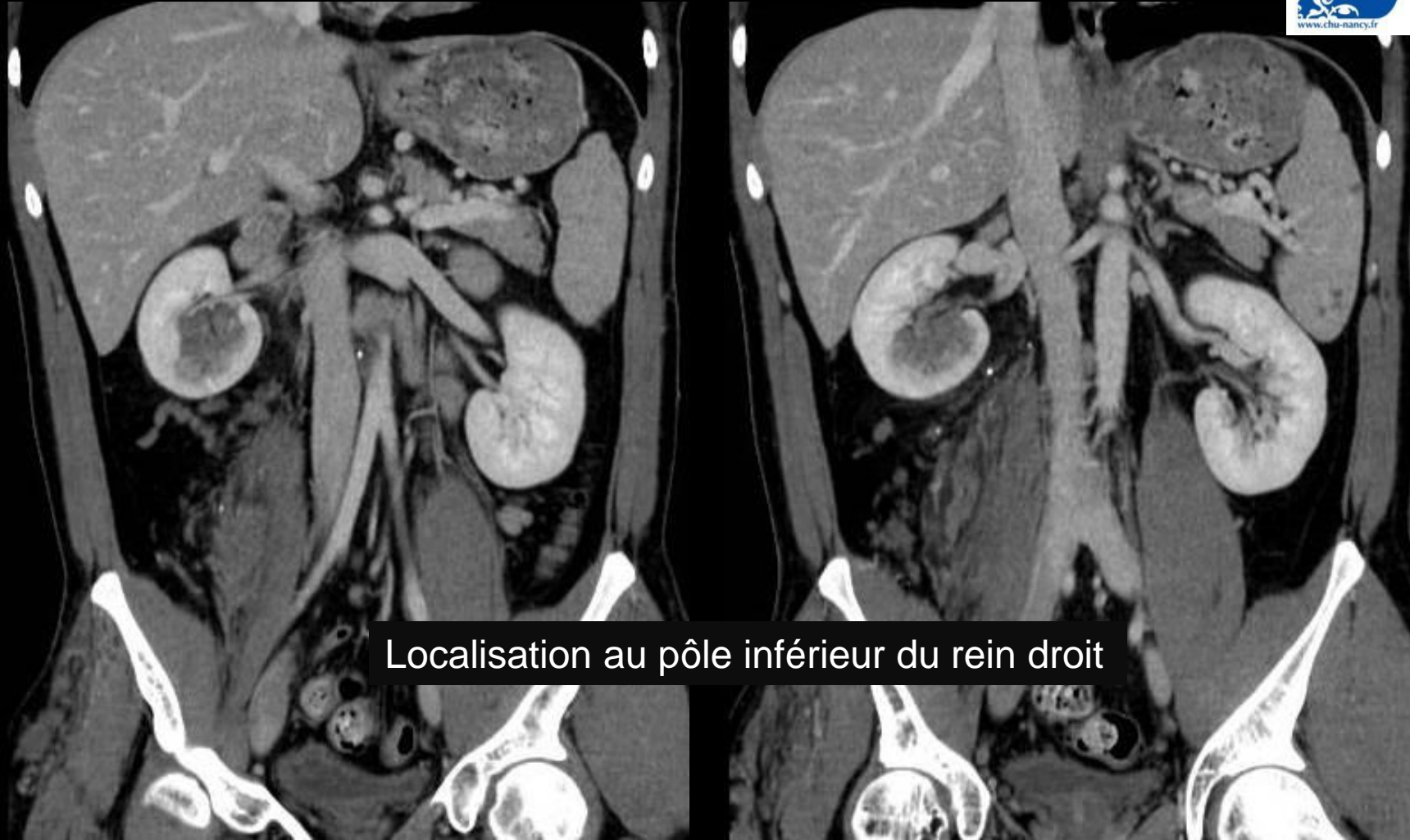
Hémangiome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4b



Tumeurs mésenchymateuses



Localisation au pôle inférieur du rein droit



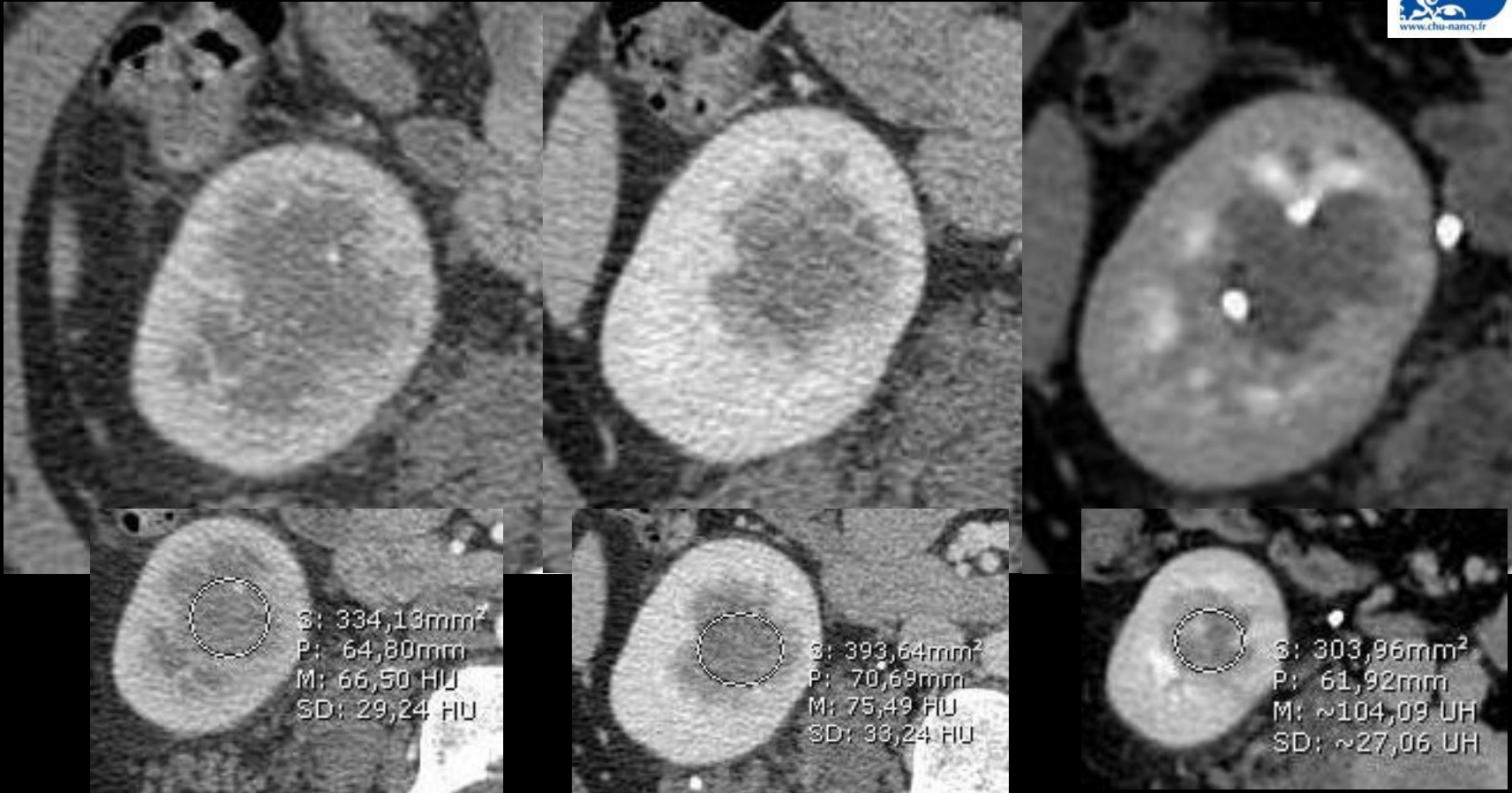
Hémangiome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4t



Tumeurs mésenchymateuses



Rehaussement progressif de la lésion



Hémangiome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5



Tumeurs mésenchymateuses

