



Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

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



Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Lésion bien délimitée

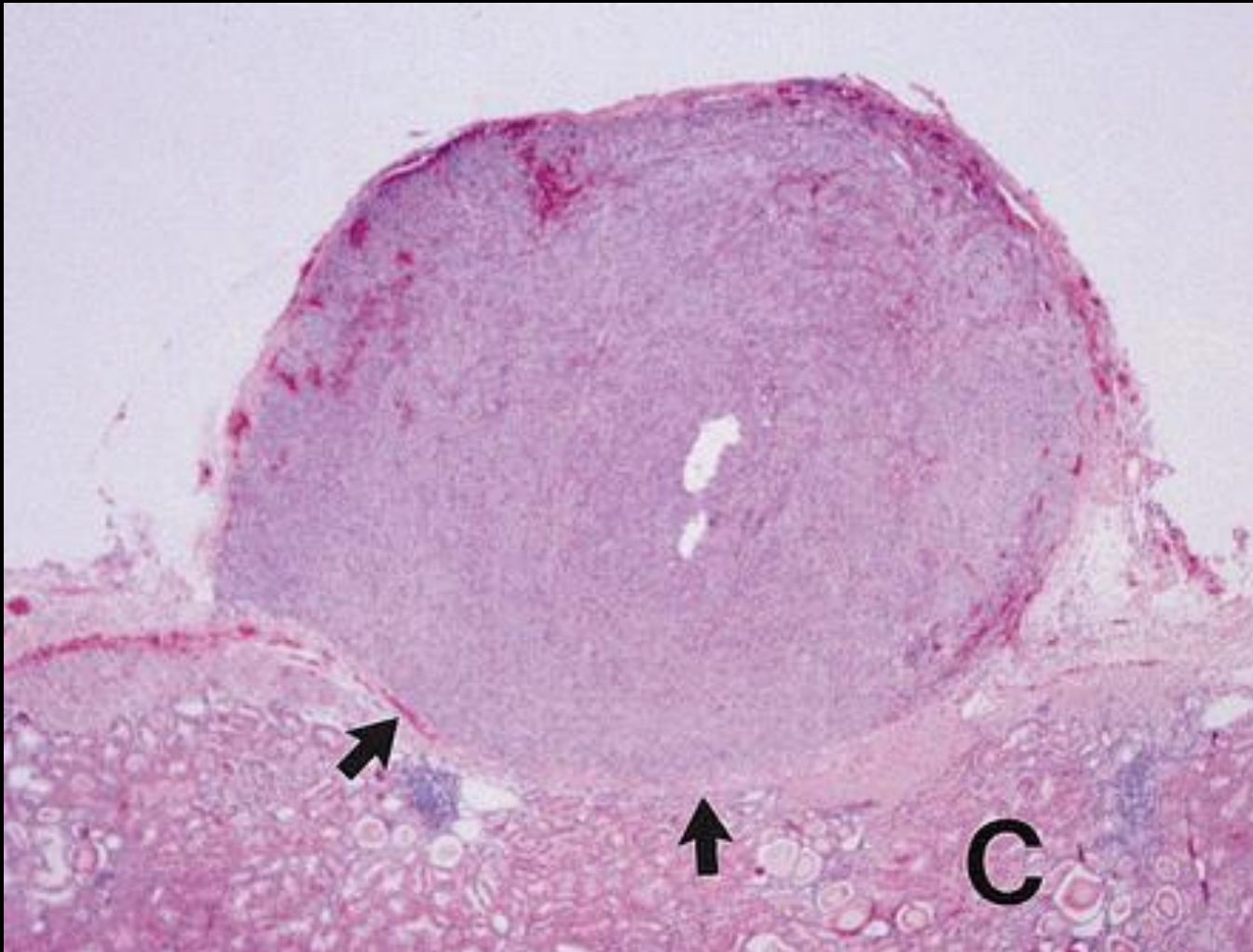


Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



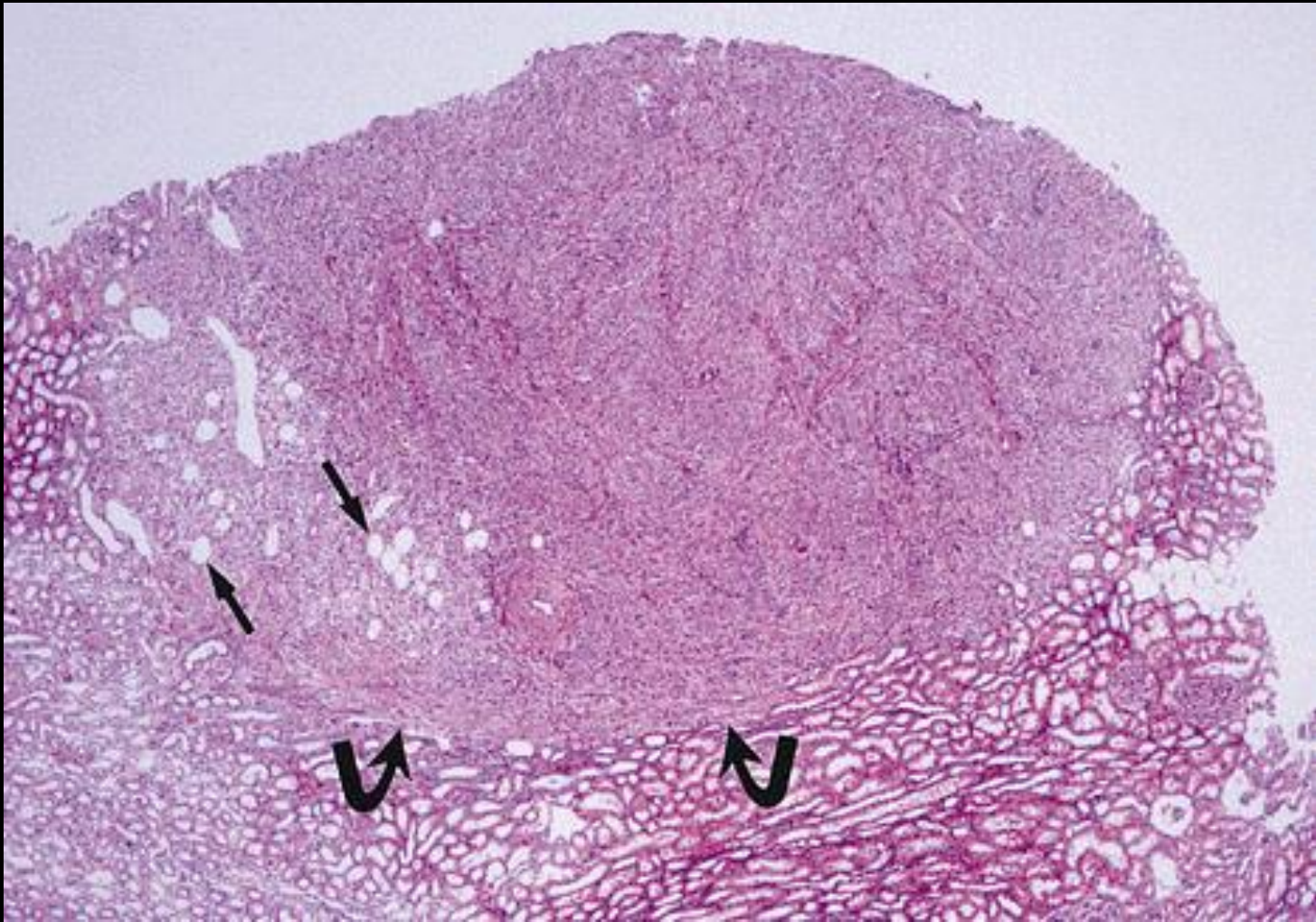


Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses





Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Cellules musculaires lisses



Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

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

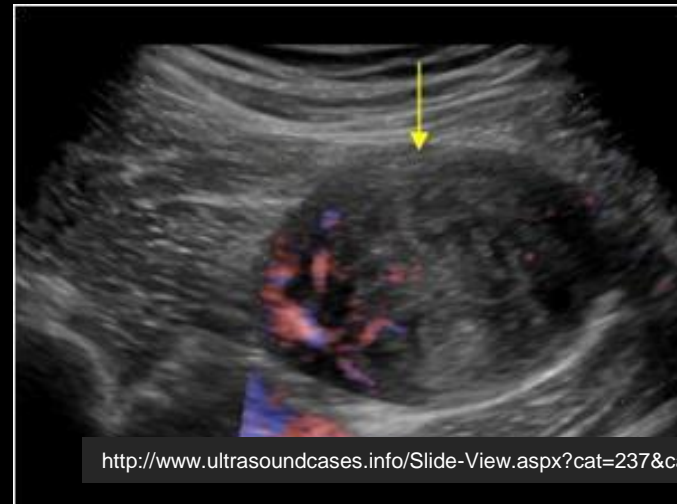
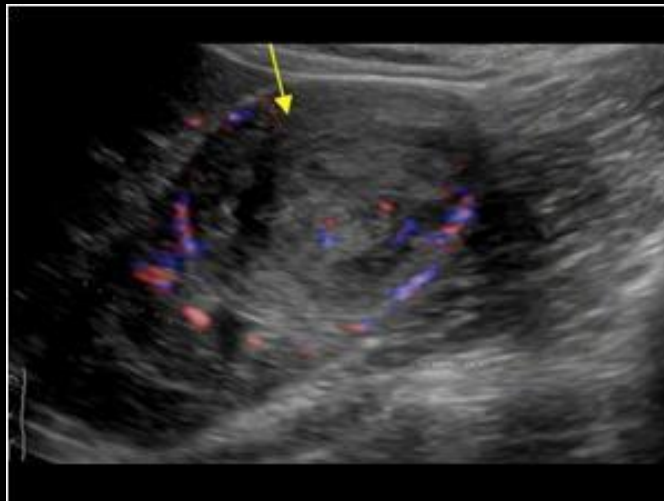
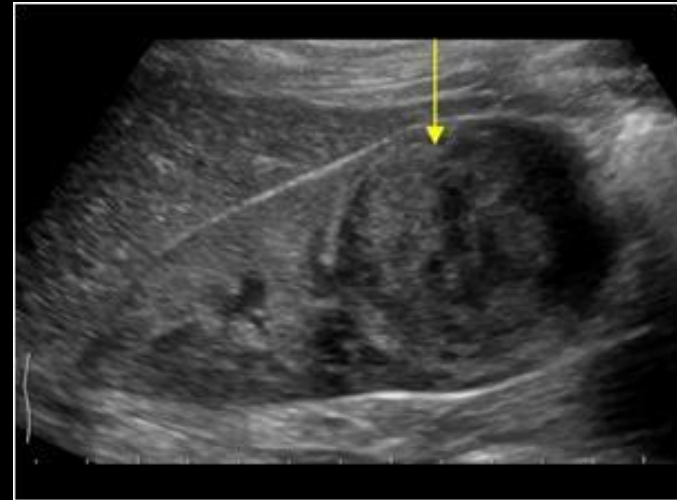


Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses





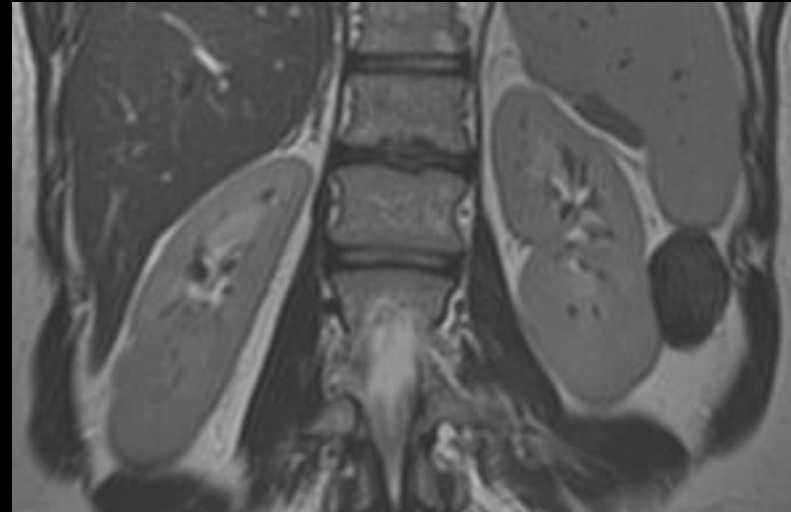
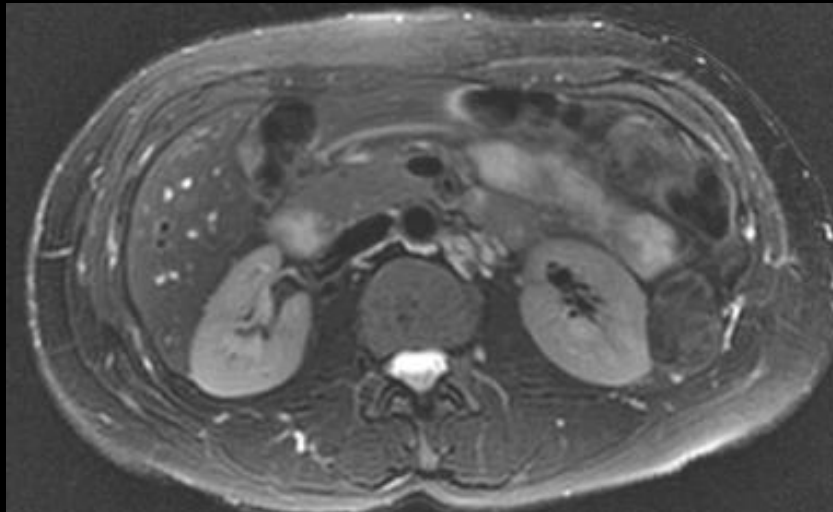
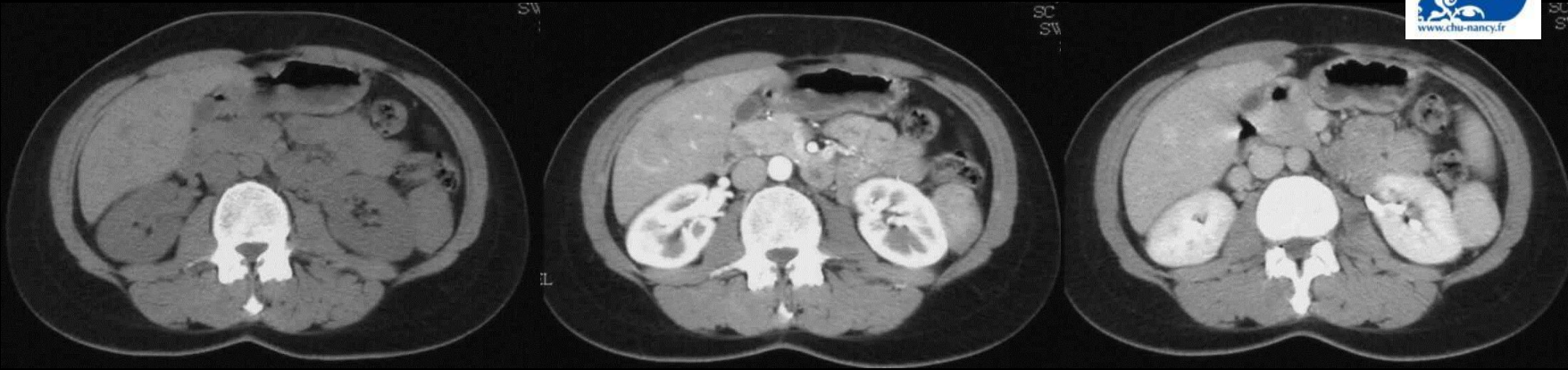
Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2



Tumeurs mésenchymateuses





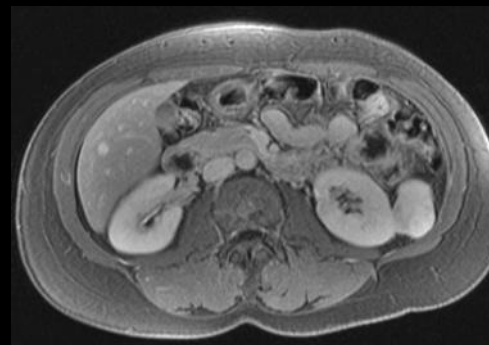
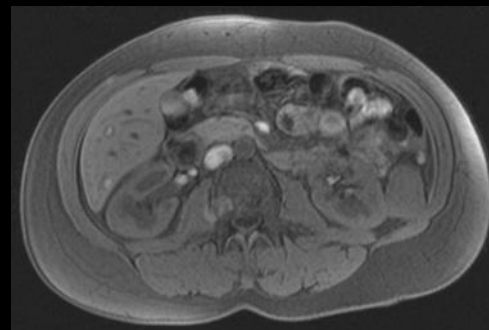
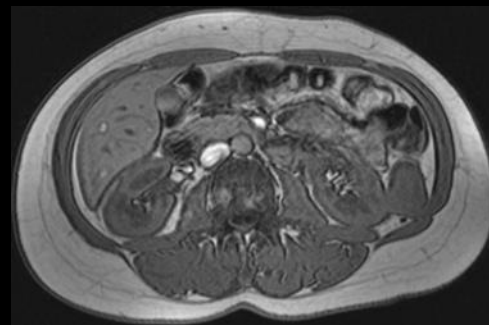
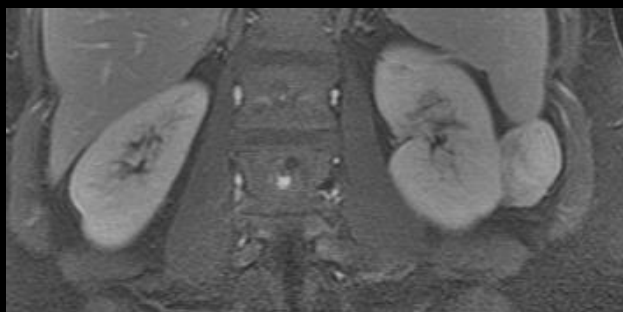
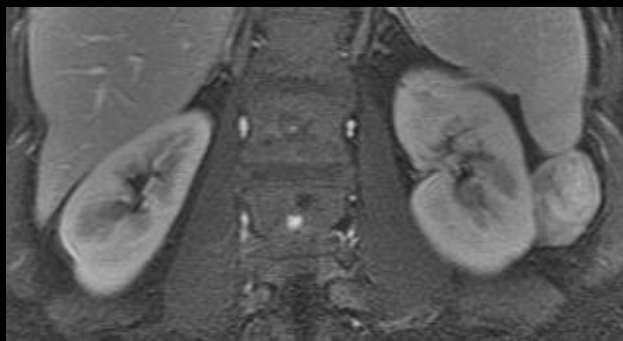
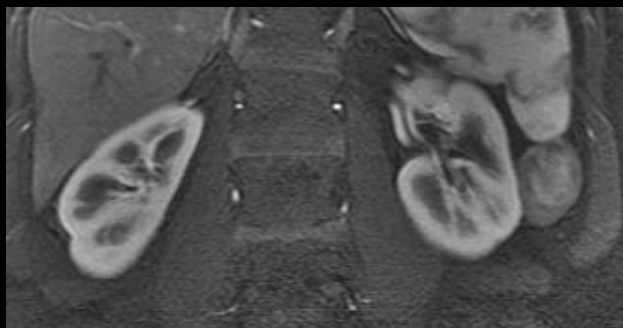
Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2b



Tumeurs mésenchymateuses





Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs mésenchymateuses

Figure 1



1a



1b

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



Léiomyome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs mésenchymateuses

Figure 2



2a



2b

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

Lipome

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

Lipome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



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





Tumeur à cellules
juxta-glomérulaires
= Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

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

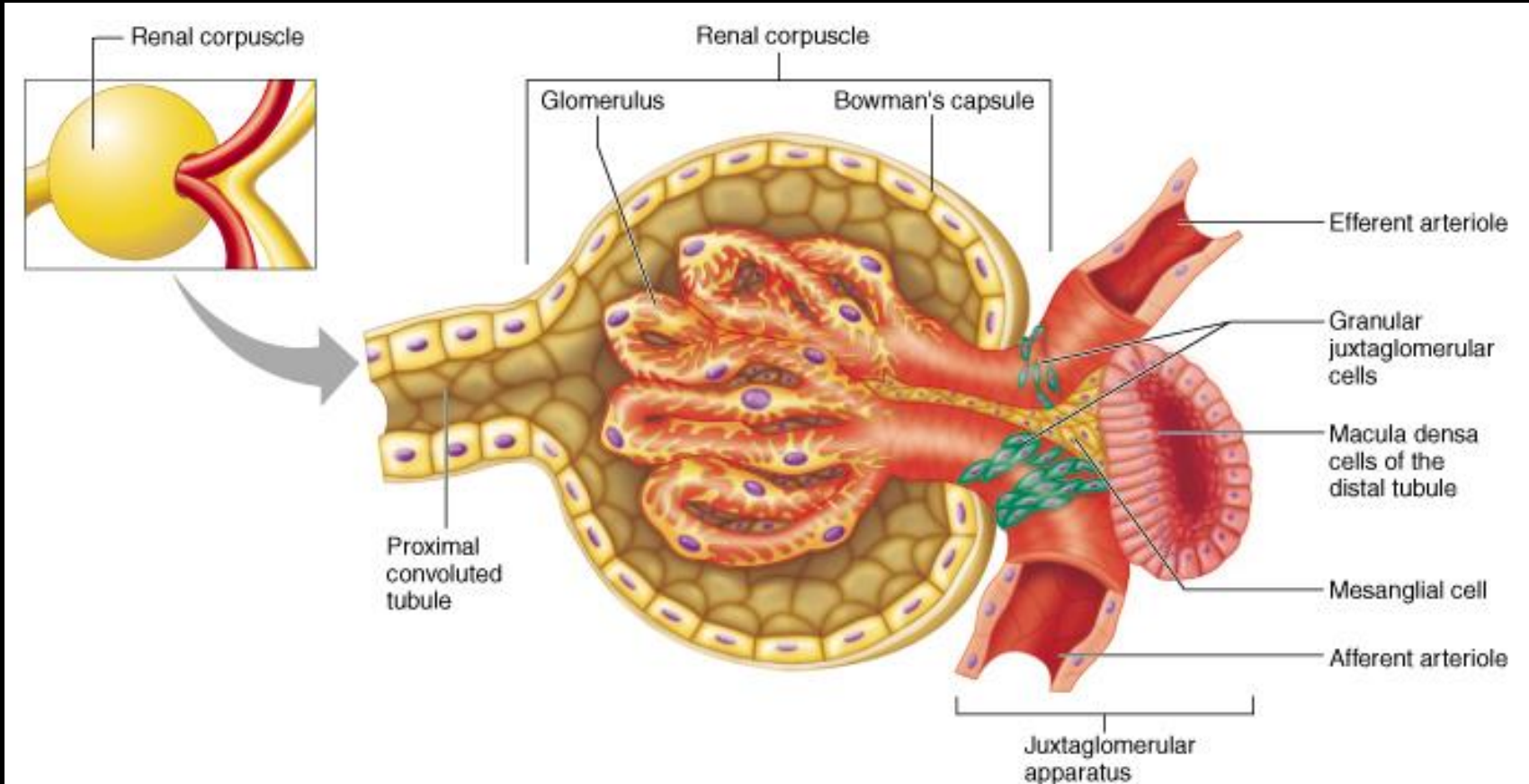


Tumeur à cellules juxta-glomérulaires = Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses





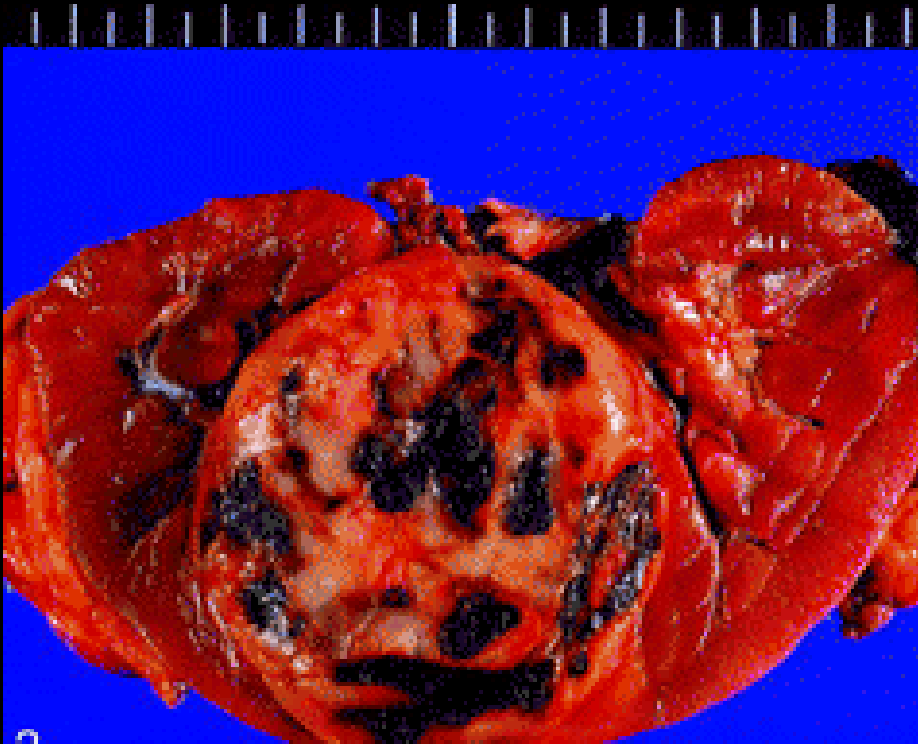
Tumeur à cellules
juxta-glomérulaires
= Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

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

Tumeurs mésenchymateuses





Tumeur à cellules
juxta-glomérulaires
= Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

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

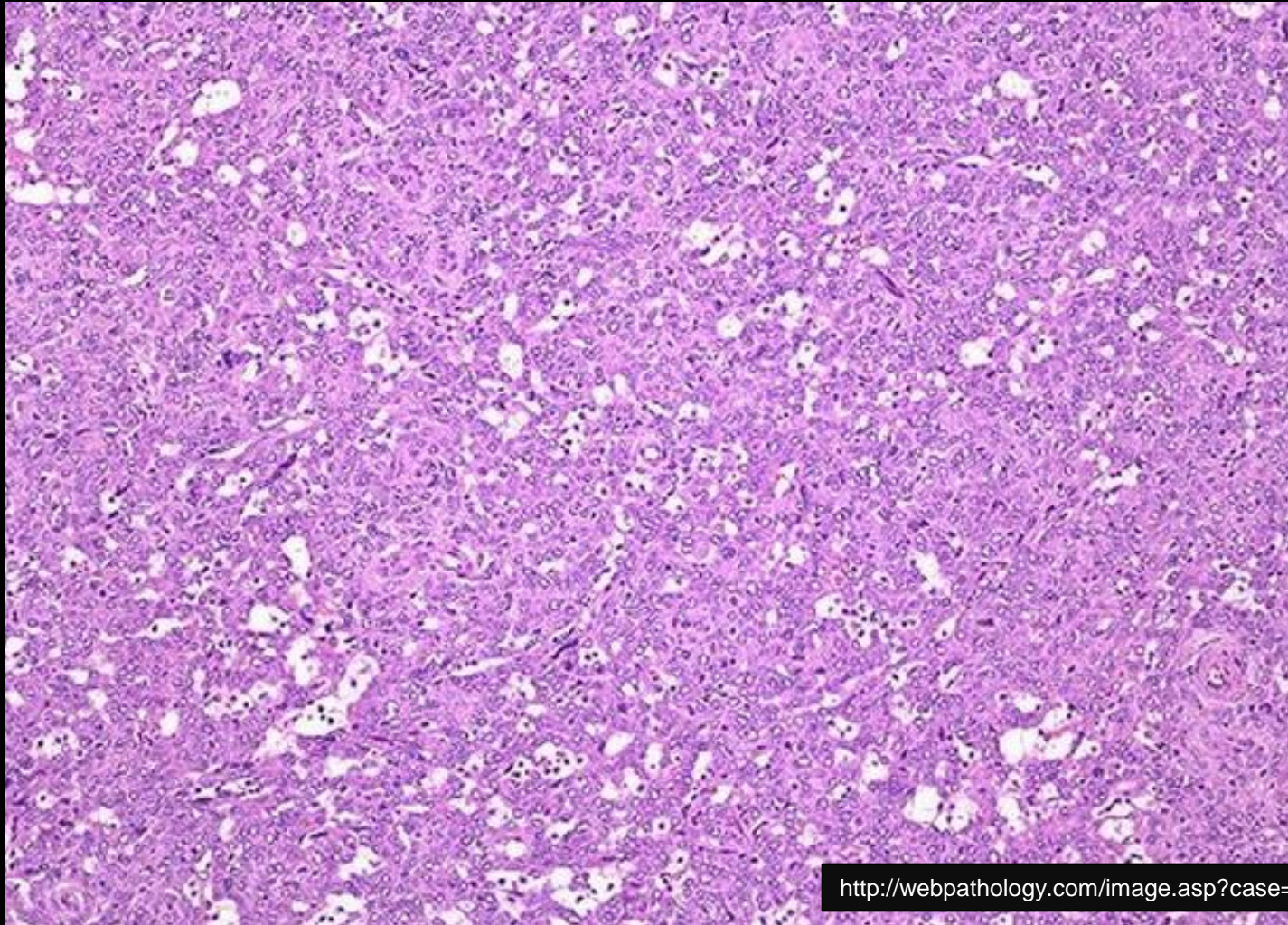


Tumeur à cellules
juxta-glomérulaires
= Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



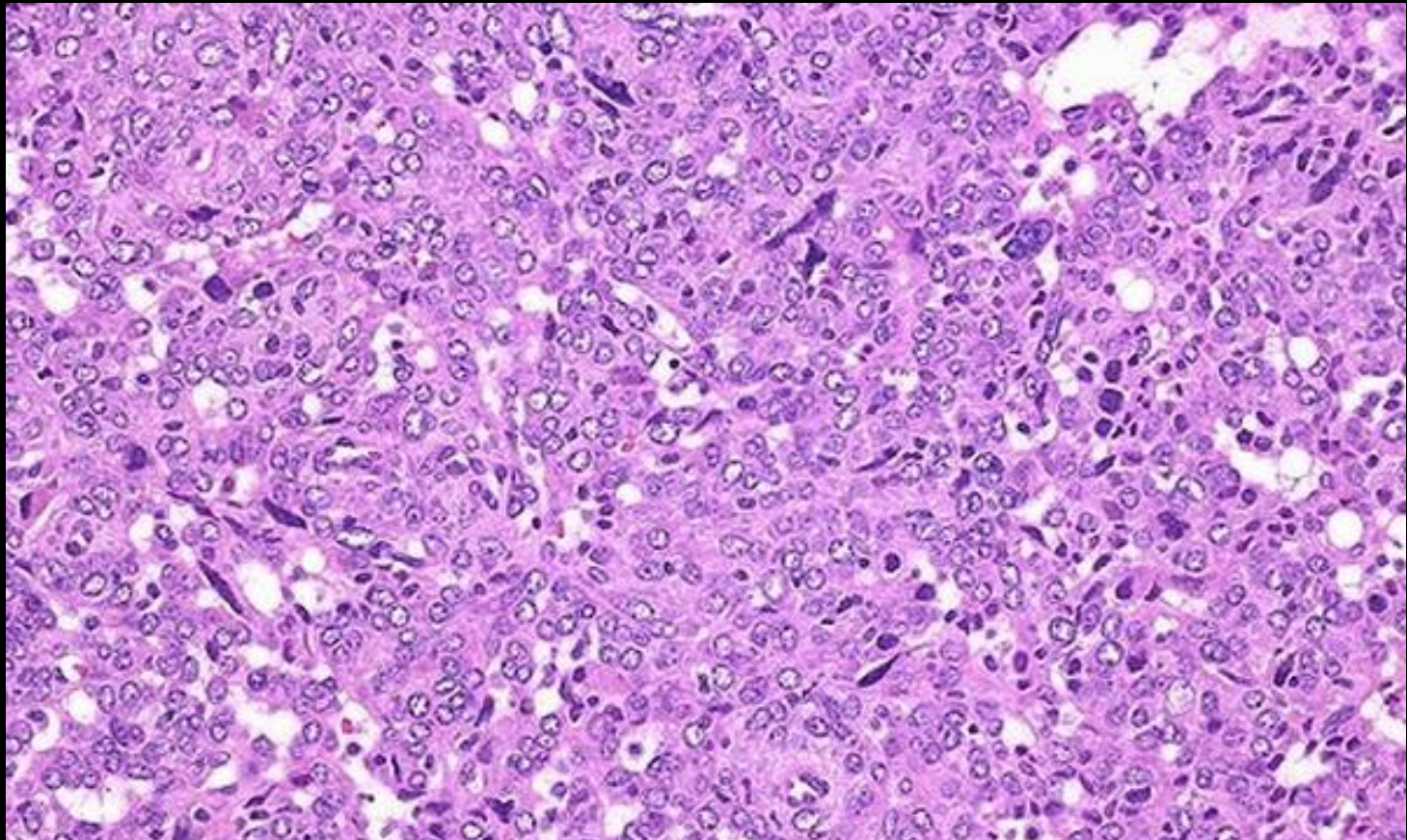


Tumeur à cellules
juxta-glomérulaires
= Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



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



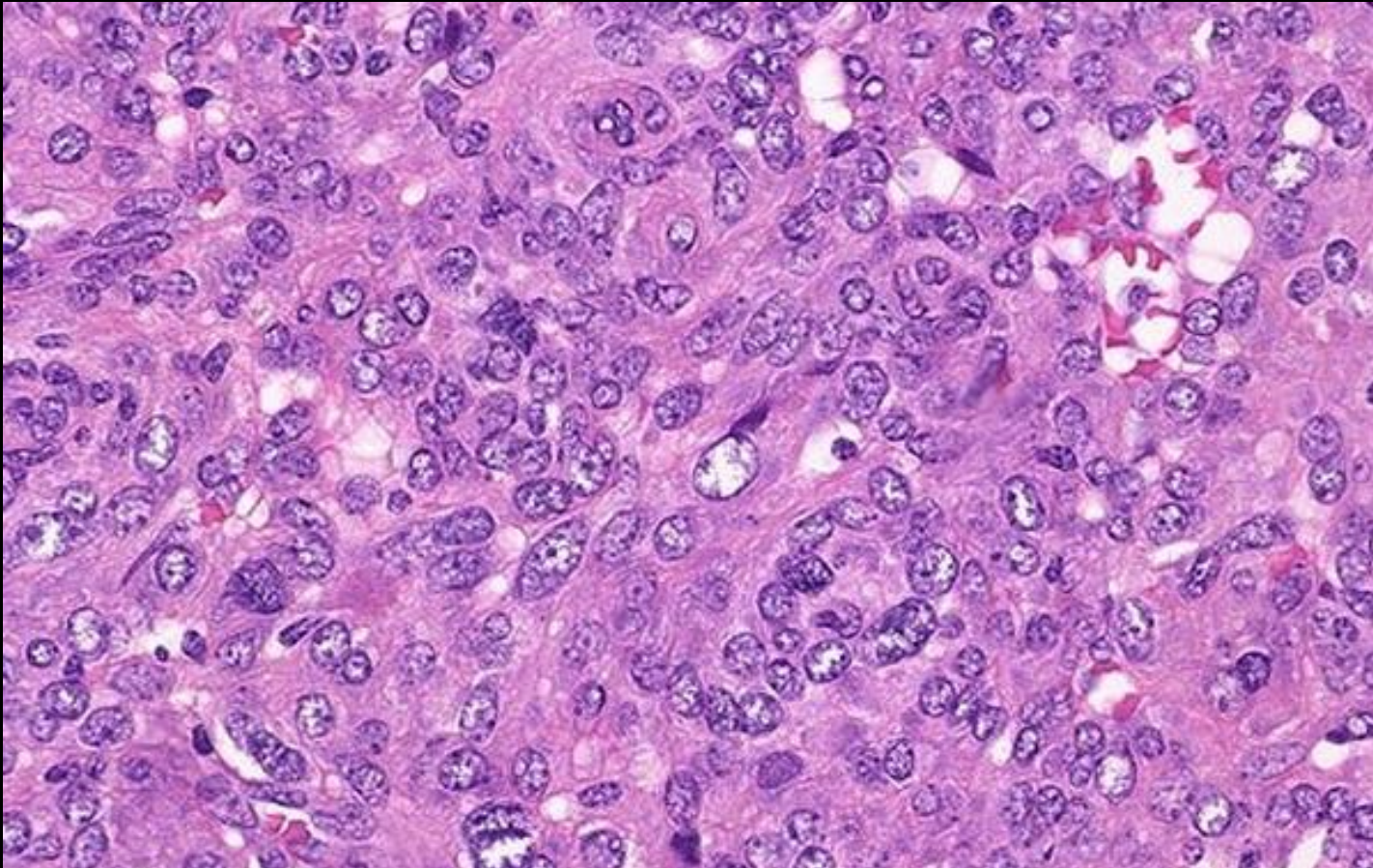


Tumeur à cellules
juxta-glomérulaires
= Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



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



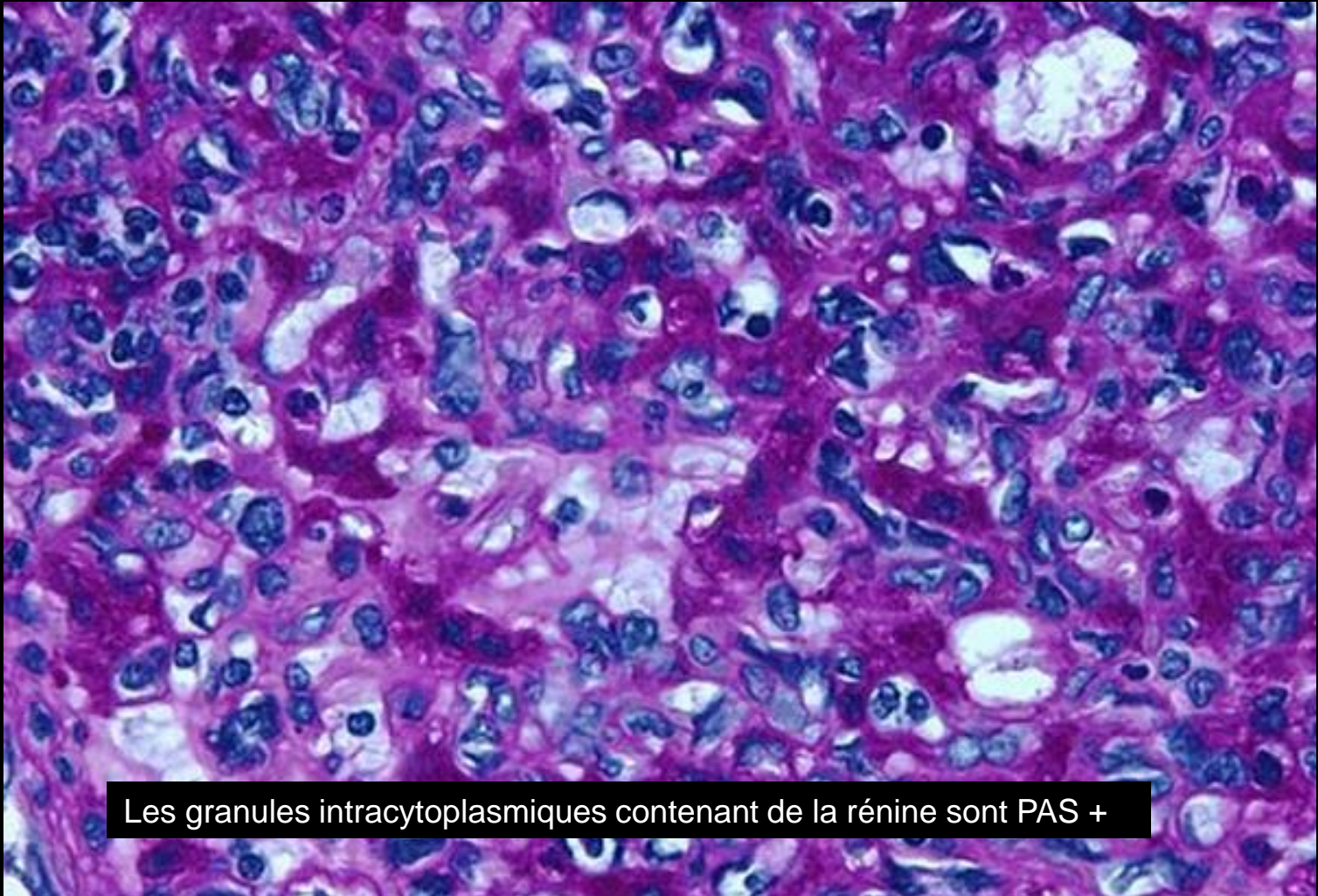


Tumeur à cellules
juxta-glomérulaires
= Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



Les granules intracytoplasmiques contenant de la rénine sont PAS +



Tumeur à cellules
juxta-glomérulaires
= Tumeur à rénine

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses



Lésion hétérogène, partiellement
spontanément hyperdense, hypovasculaire



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



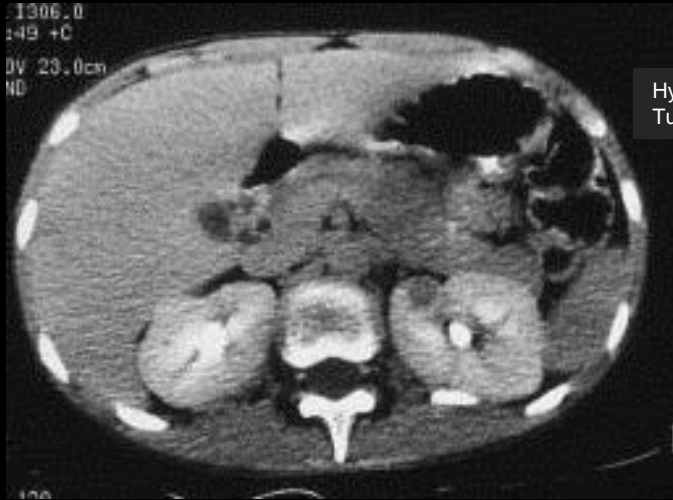


Tumeur à cellules juxta-glomérulaires = Tumeur à rénine

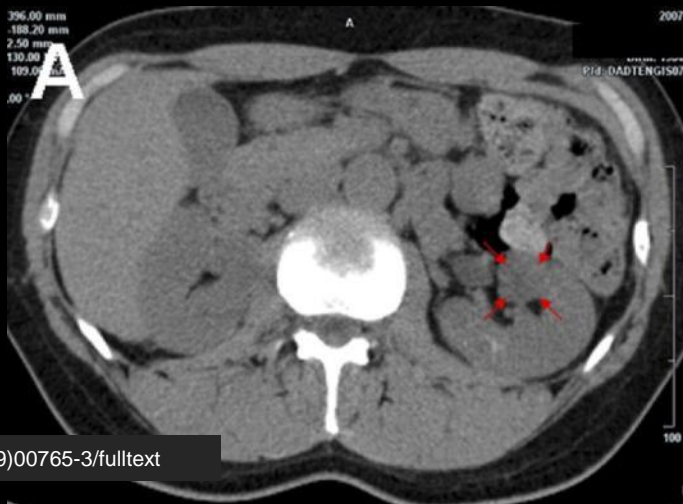
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2-3

Tumeurs mésenchymateuses



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





Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

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



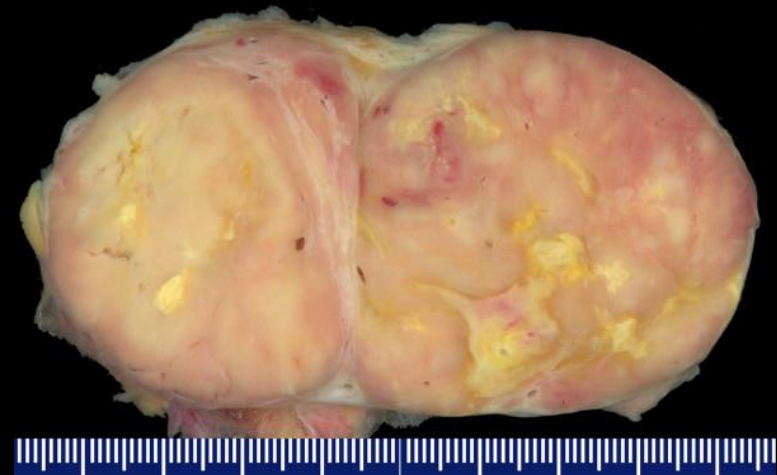
Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mésenchymateuses

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





Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses

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

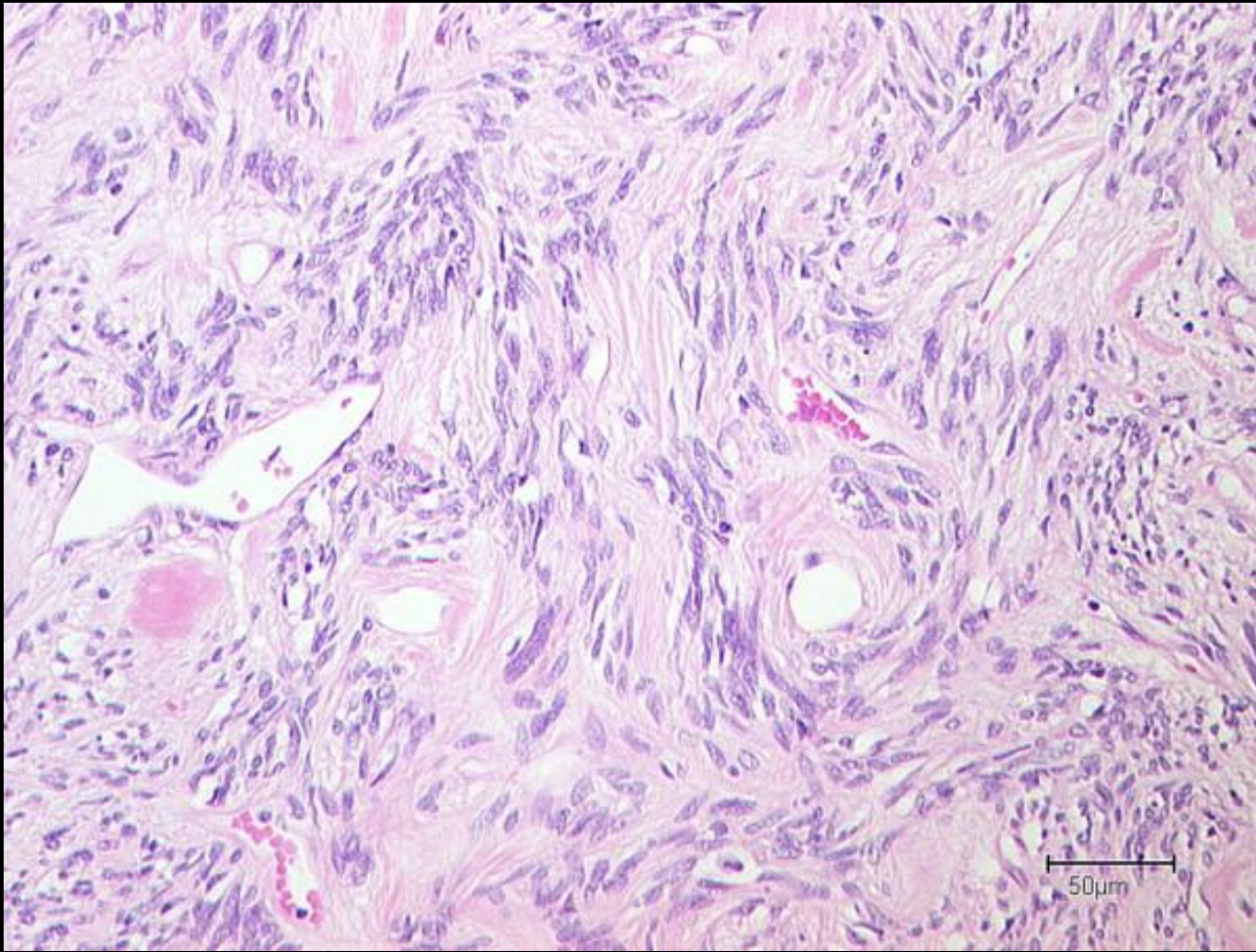


Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses



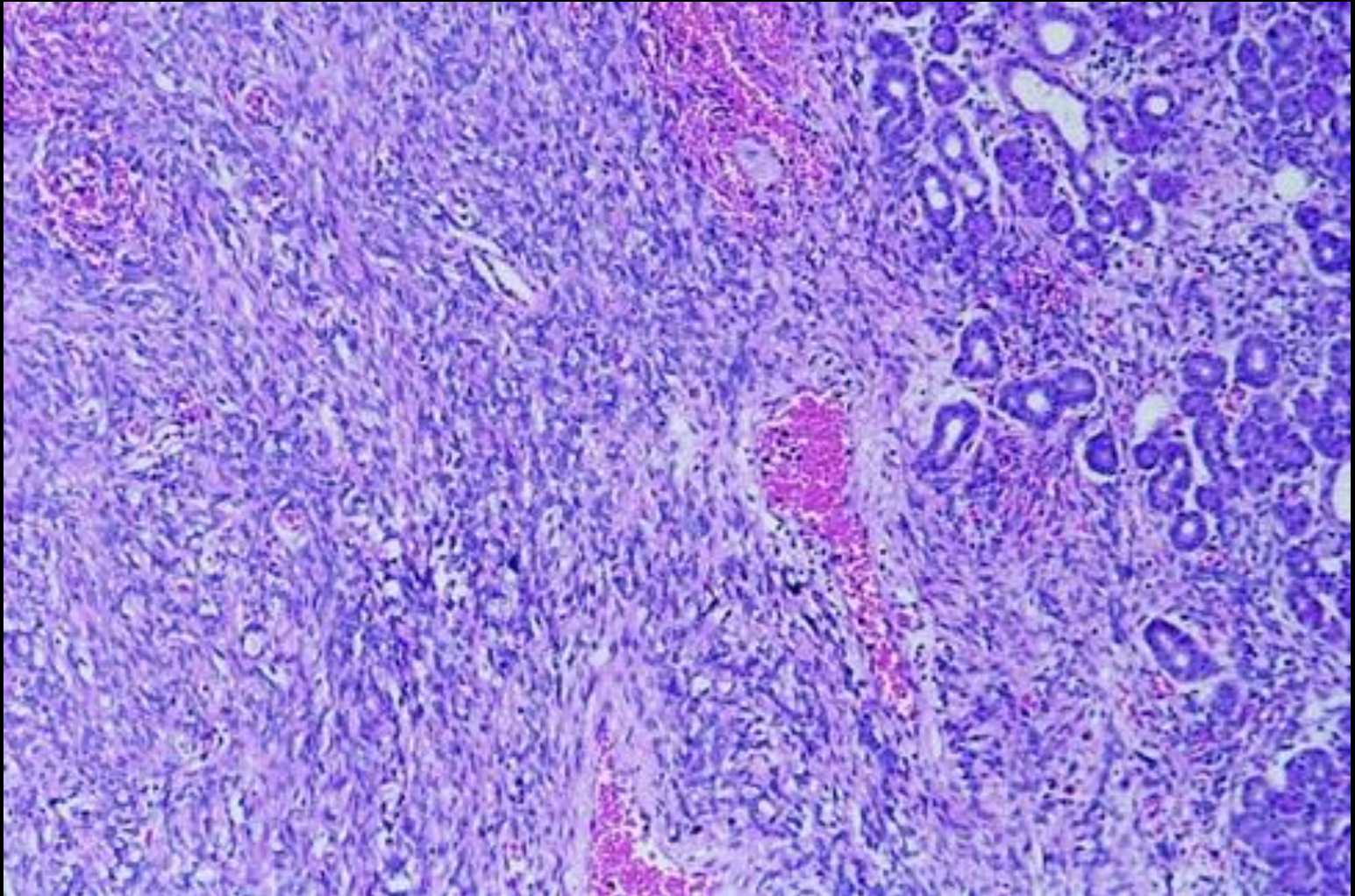


Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mésenchymateuses





Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Immuno-histochimie

Tumeurs mésenchymateuses

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

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

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

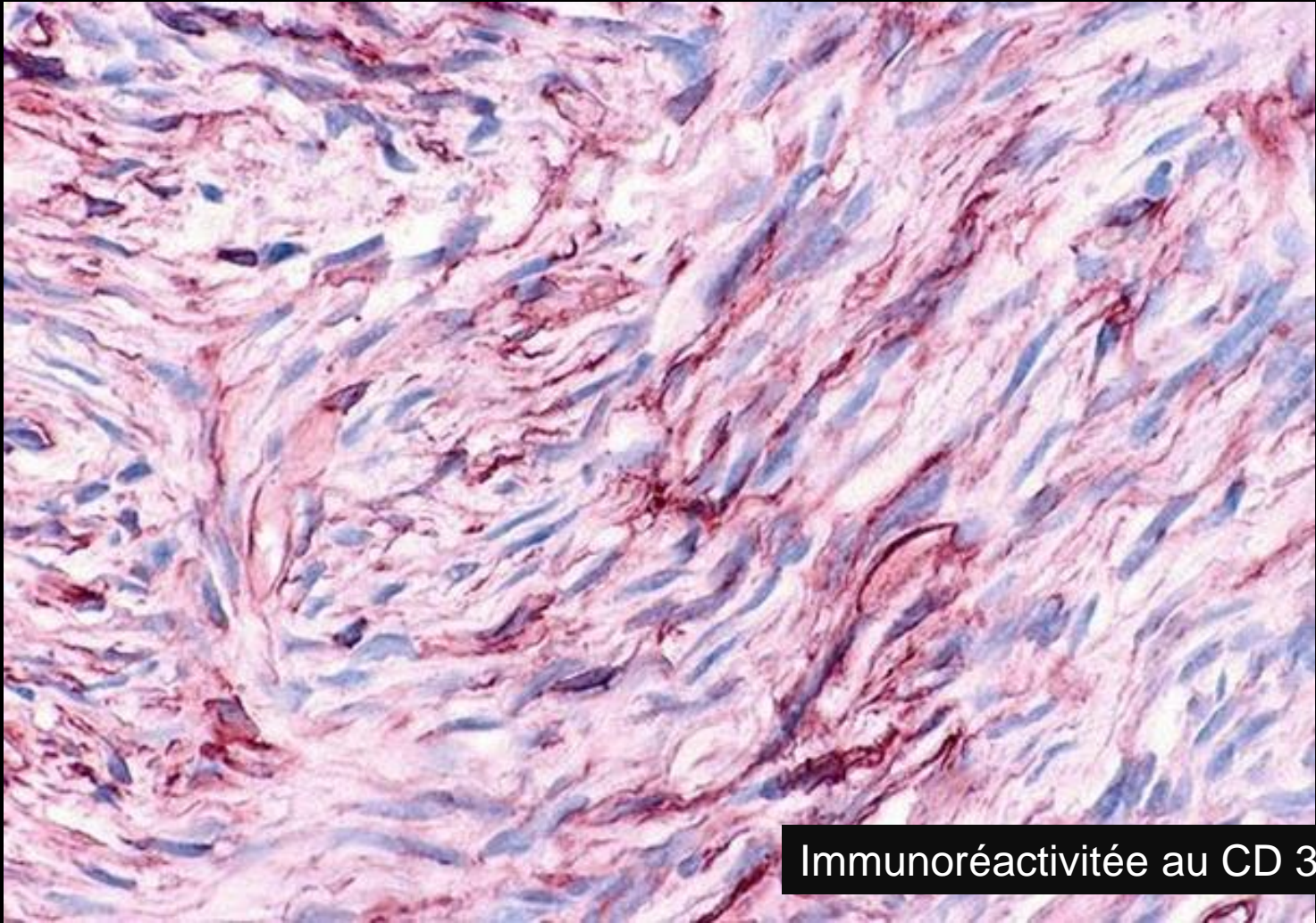


Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Immuno-histochimie

Tumeurs mésenchymateuses



Immunoréactivité au CD 34



Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mésenchymateuses

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



Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mésenchymateuses

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

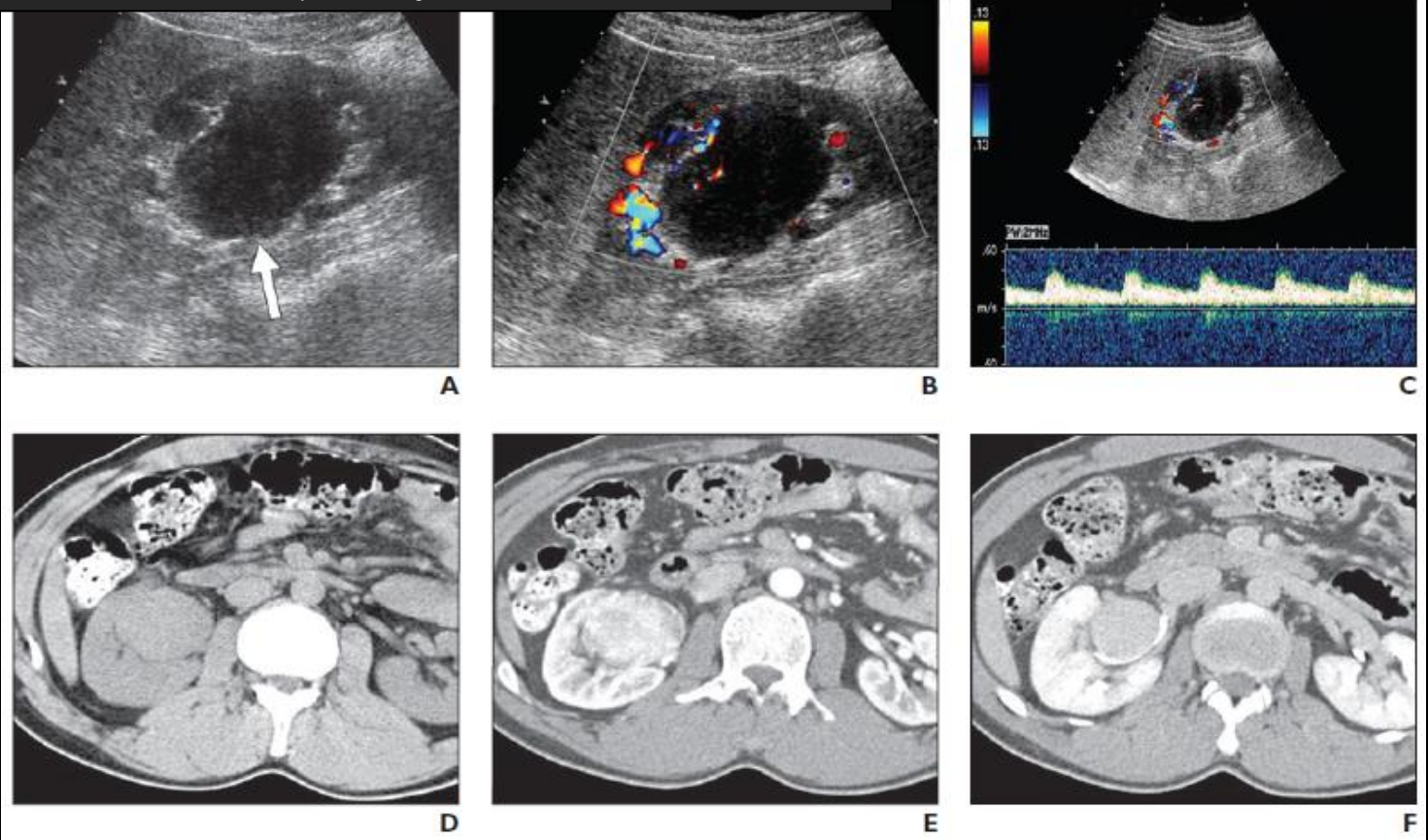


Fig. 1—34-year-old man with solitary fibrous tumor of right kidney.
A, Ultrasound shows 5-cm-diameter hypoechoic mass (arrow) in hilum of right kidney.
B and **C**, Color (**B**) and pulsed (**C**) Doppler ultrasound show intralésionary vascularity and arterial flow.
D, Kidney dynamic CT scan shows isoattenuation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

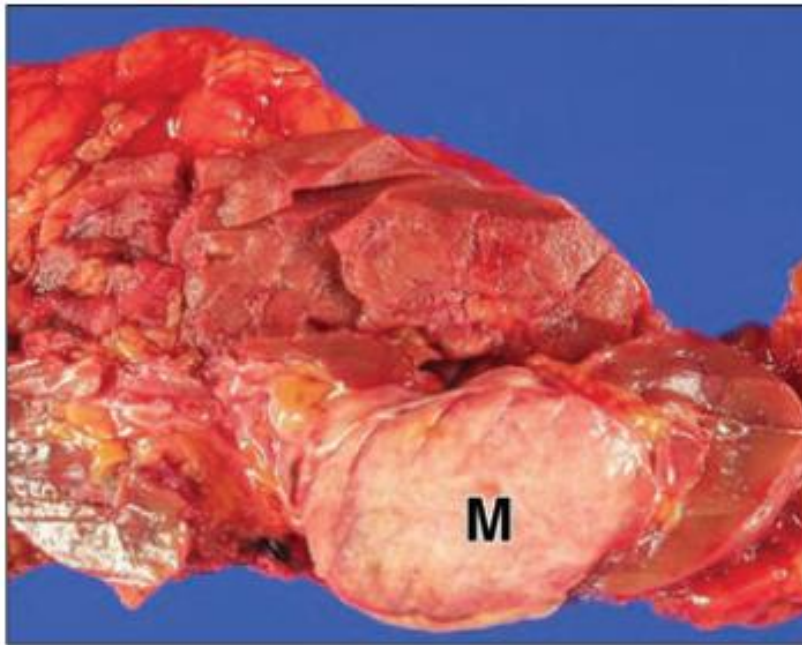


Tumeur Fibreuse Solitaire

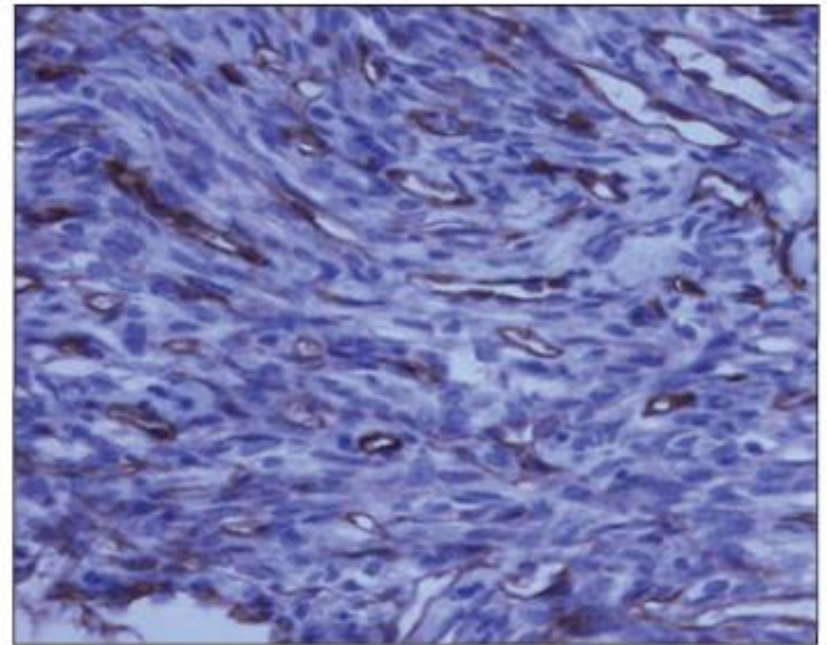
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b

Tumeurs mésenchymateuses



G



H

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



Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs mésenchymateuses

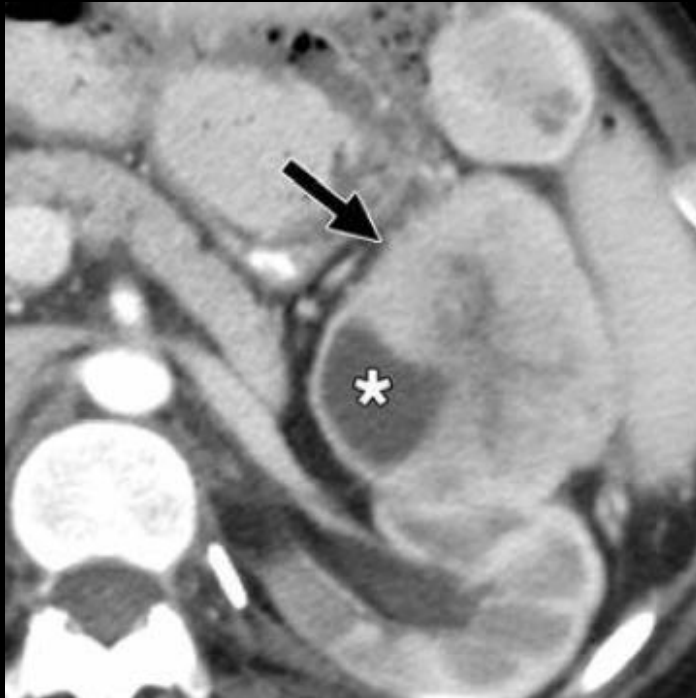


Fig. 12—26-year-old woman with decreased urine output.
A, CT scan shows retroperitoneal soft-tissue mass (*arrow*) abutting left kidney. This malignant retroperitoneal SFT contains low-attenuation areas (*asterisk*) that likely represent cystic degeneration.
B, Ultrasound image shows well-demarcated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



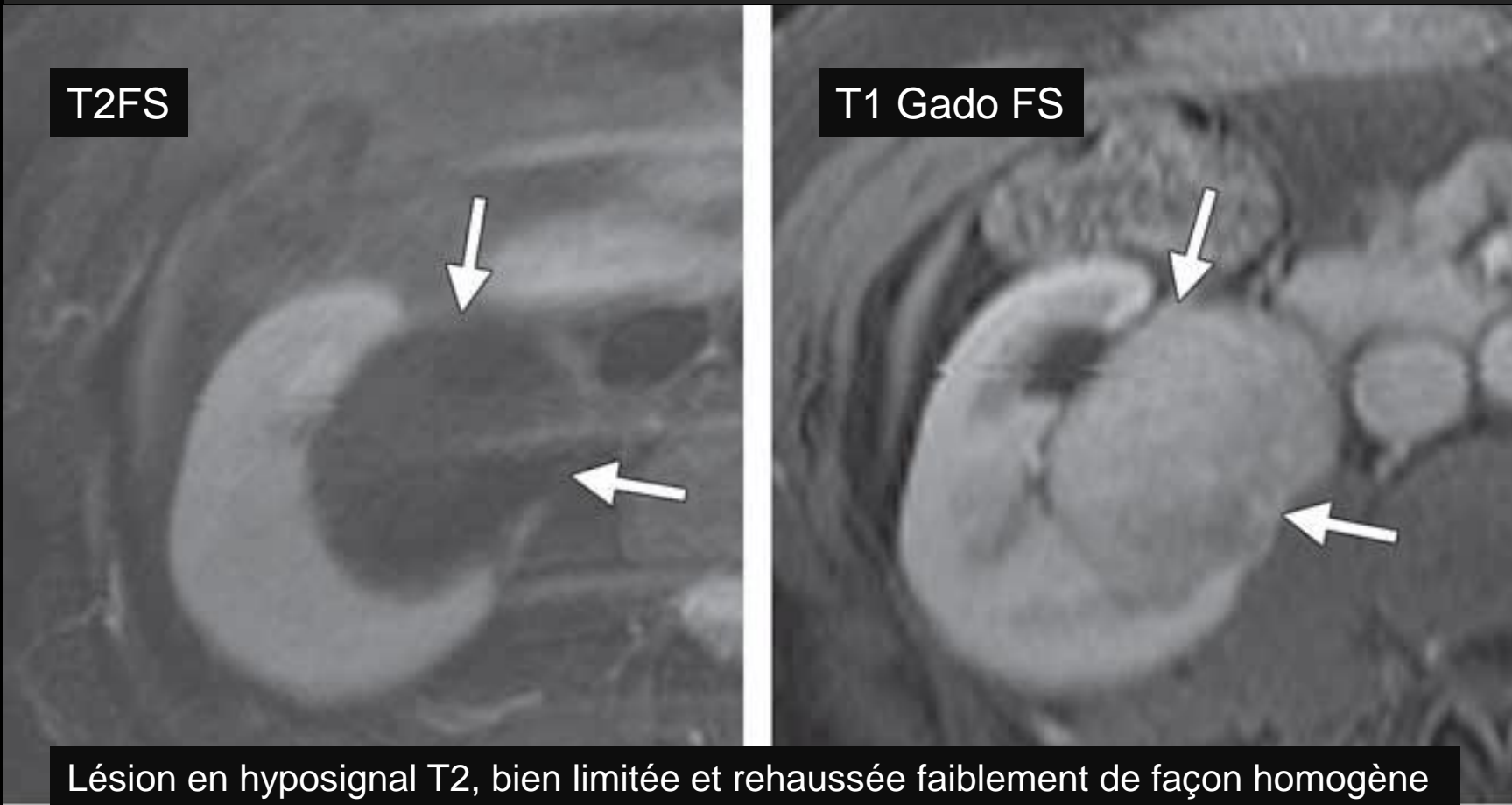
Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs mésenchymateuses

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



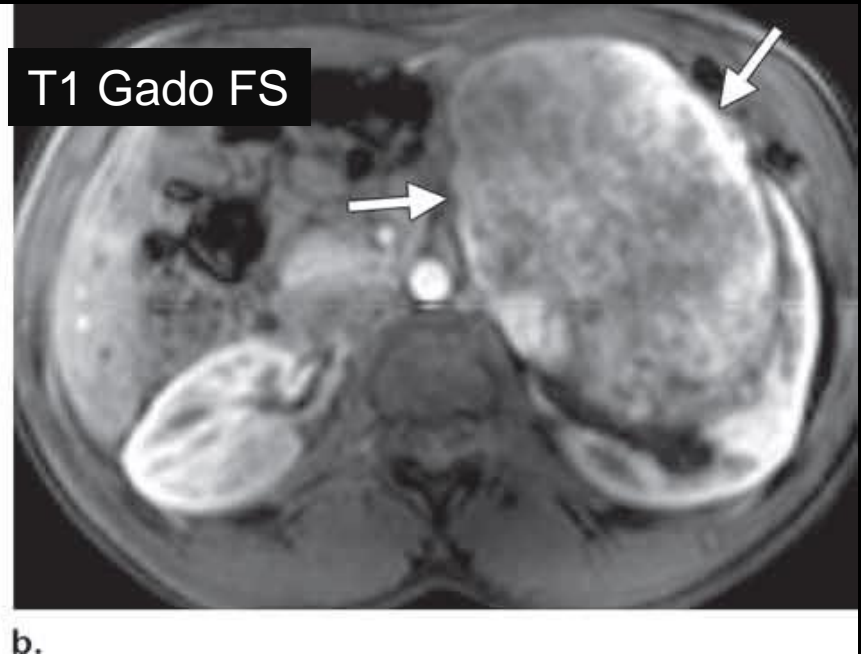


Tumeur Fibreuse Solitaire

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs mésenchymateuses



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

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 mixte
épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

- Description princeps en 1998 par Michal et Syrucek
- Environ 100 cas rapportés dans la littérature
- Tumeur complexe associant en proportion variable de tissu mésenchymateux et de tissu épithélial
- Nette prédominance féminine (6-7/1) (obèses ou sous hormonothérapie, ou hommes traités par lupron ou DES)
- Se voit de 19 à 78 ans (moyenne 46-52 ans, périménopause) avec des symptômes dans $\frac{3}{4}$ des cas (douleurs, hématurie, infection)
- La tumeur est bien limitée de 2 à 24 cm (moyenne 6 cm) avec une composante solide et kystique réparties de façon aléatoire, elle s'étend fréquemment au bassin sans extension extracapsulaire
- Bon pronostic



Tumeur mixte
épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

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



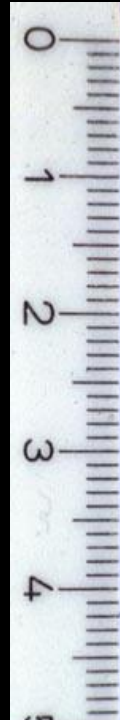
Tumeur mixte
épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

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

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



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



Tumeur mixte
épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

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



Tumeur mixte
épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses





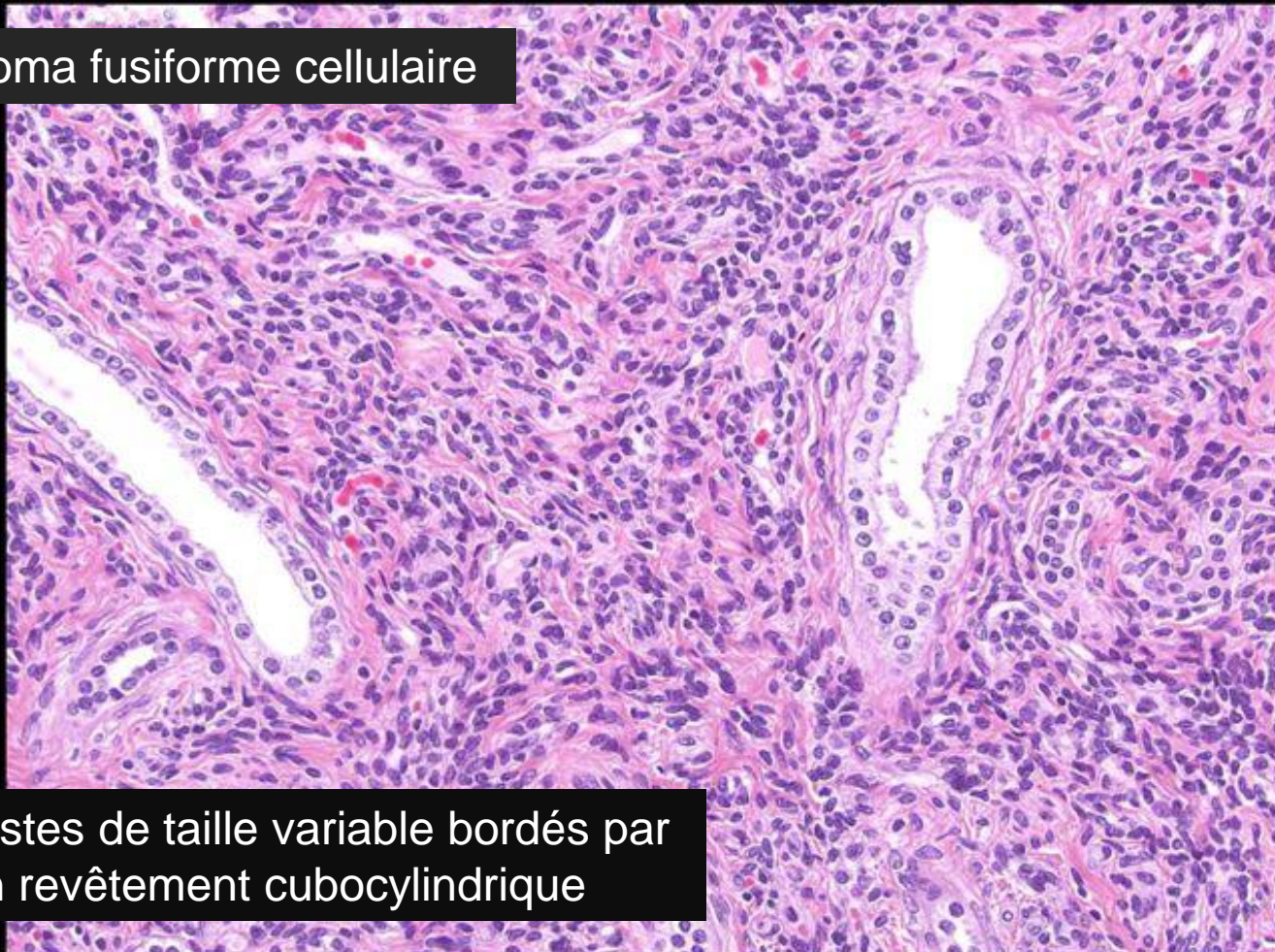
Tumeur mixte
épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

stroma fusiforme cellulaire



kystes de taille variable bordés par
un revêtement cubocylindrique



Tumeur mixte
épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

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



Tumeur mixte épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

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

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

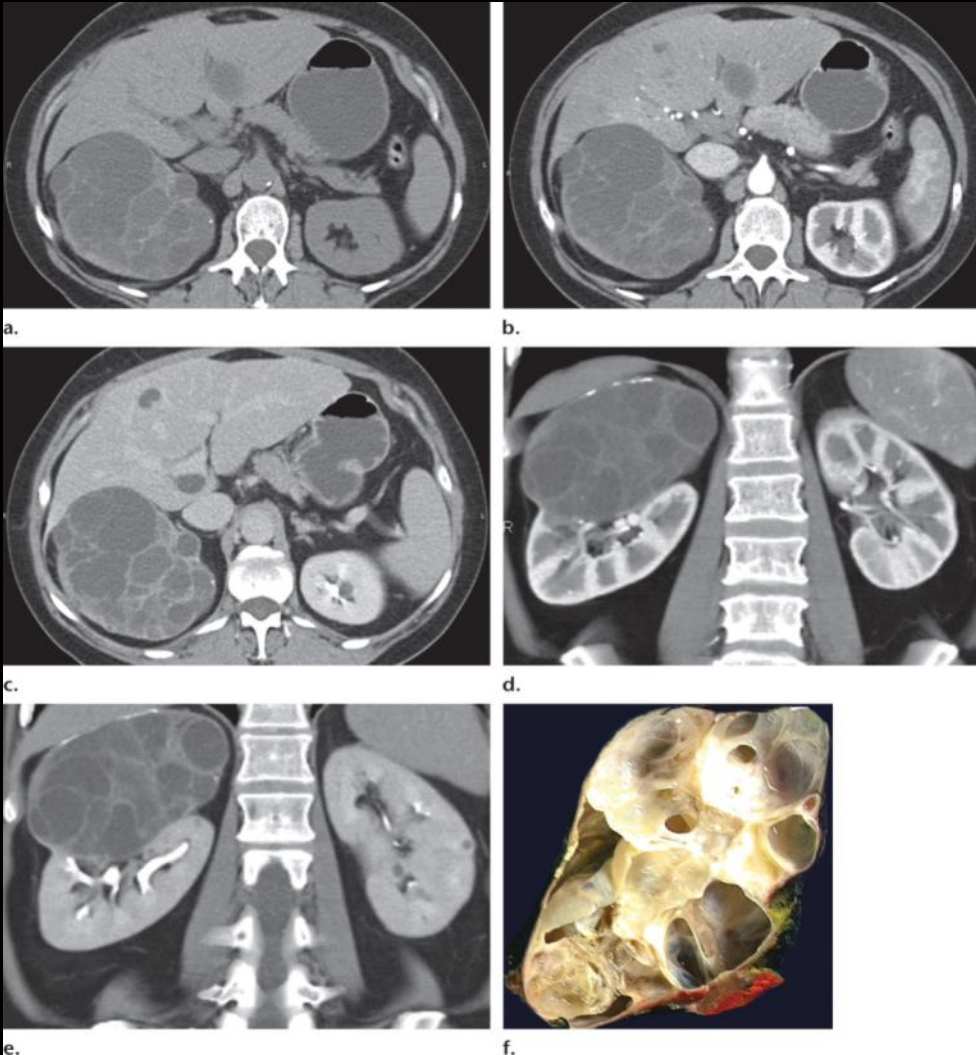


Tumeur mixte
épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



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

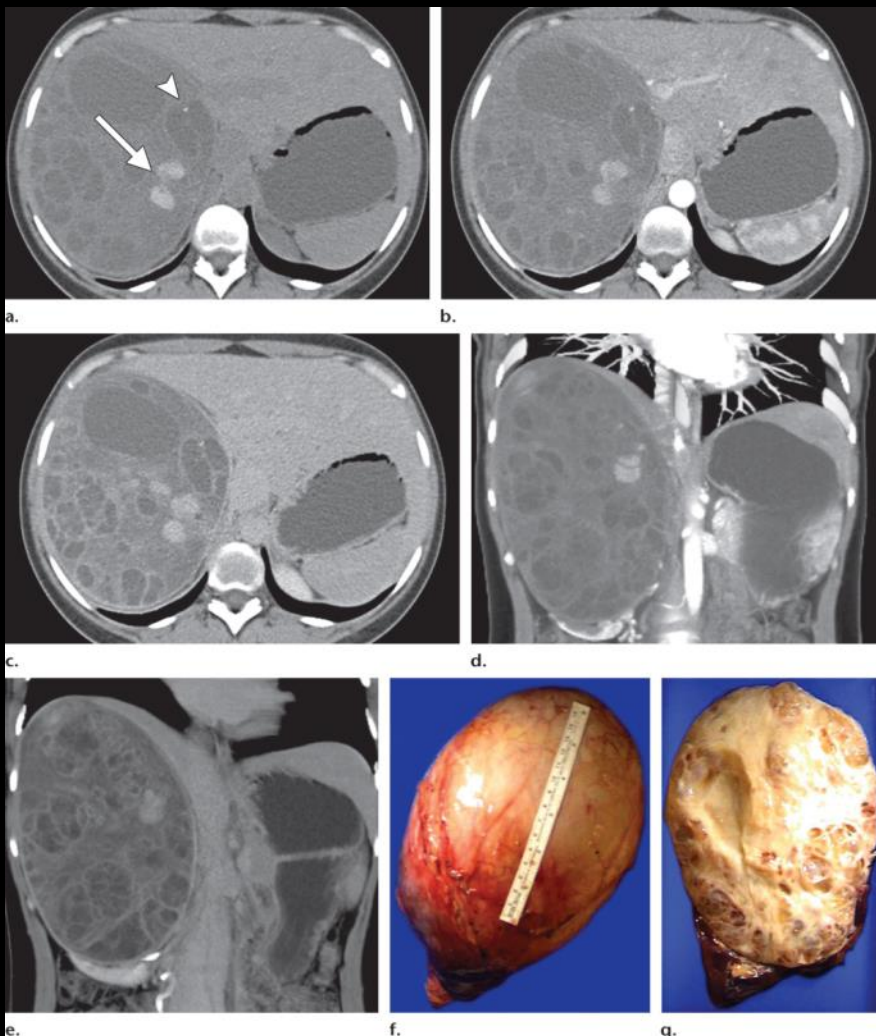


Tumeur mixte épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



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

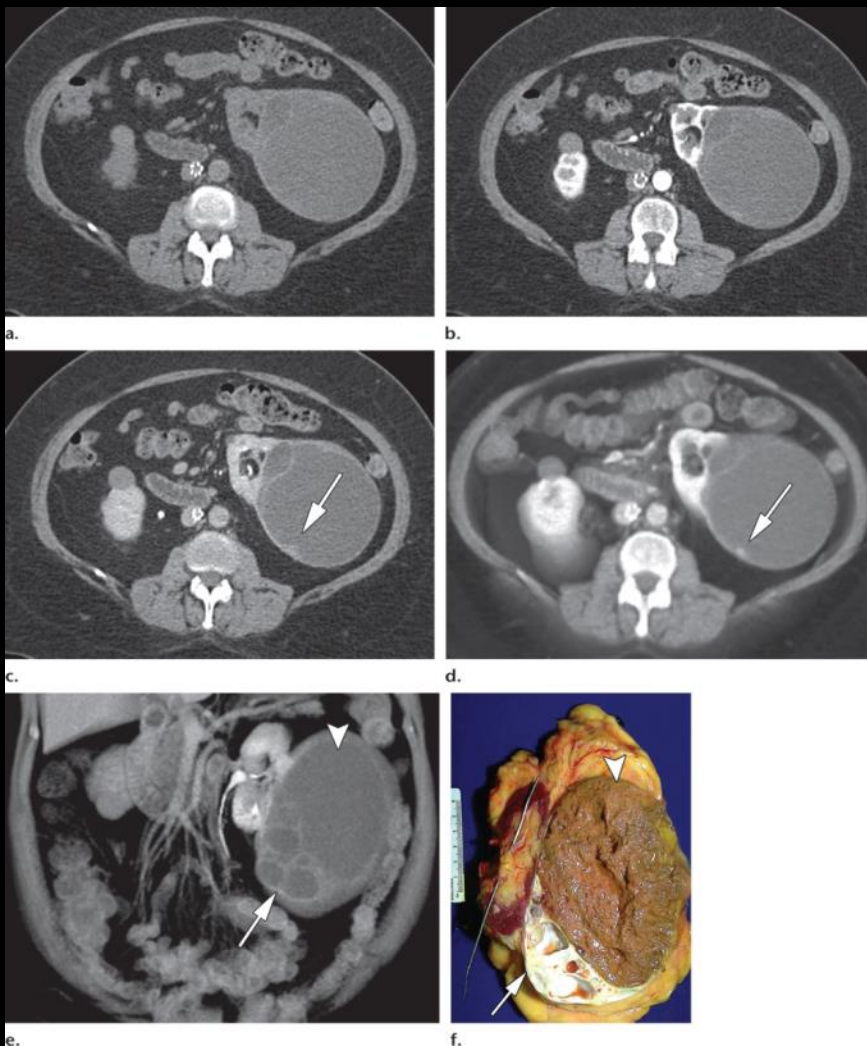


Tumeur mixte épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



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

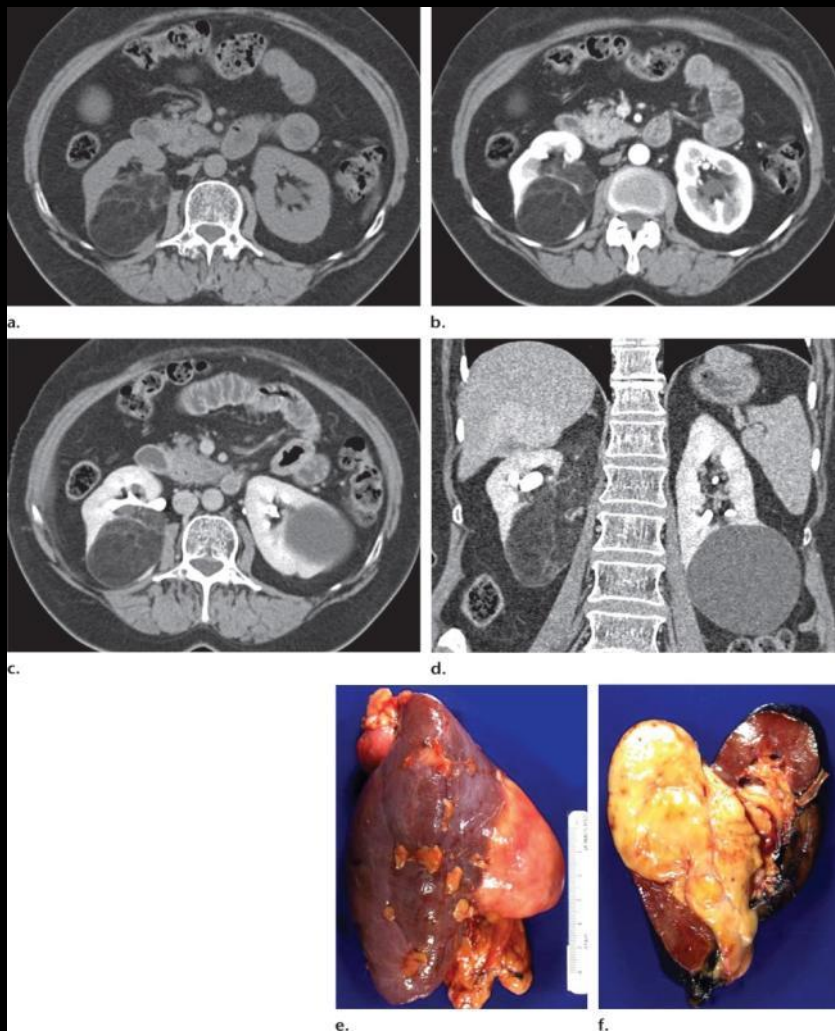


Tumeur mixte
épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



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

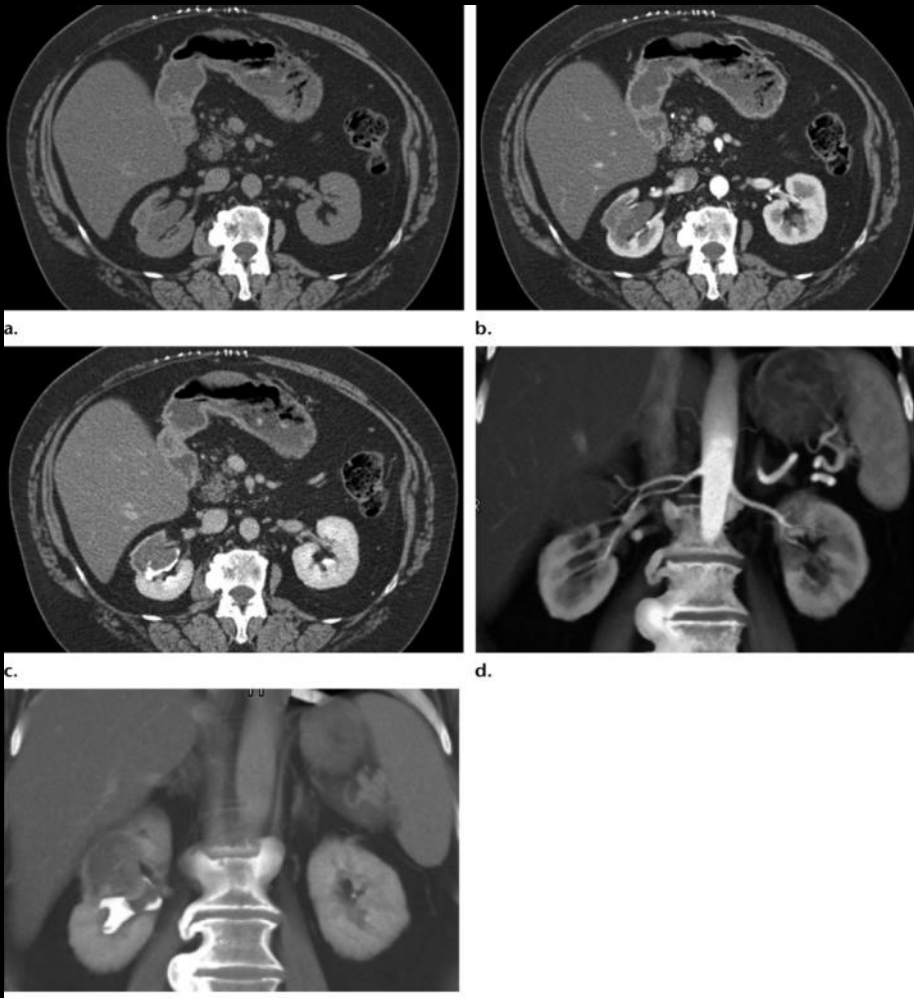


Tumeur mixte
épithéliale et stromale

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



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



Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

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



Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

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

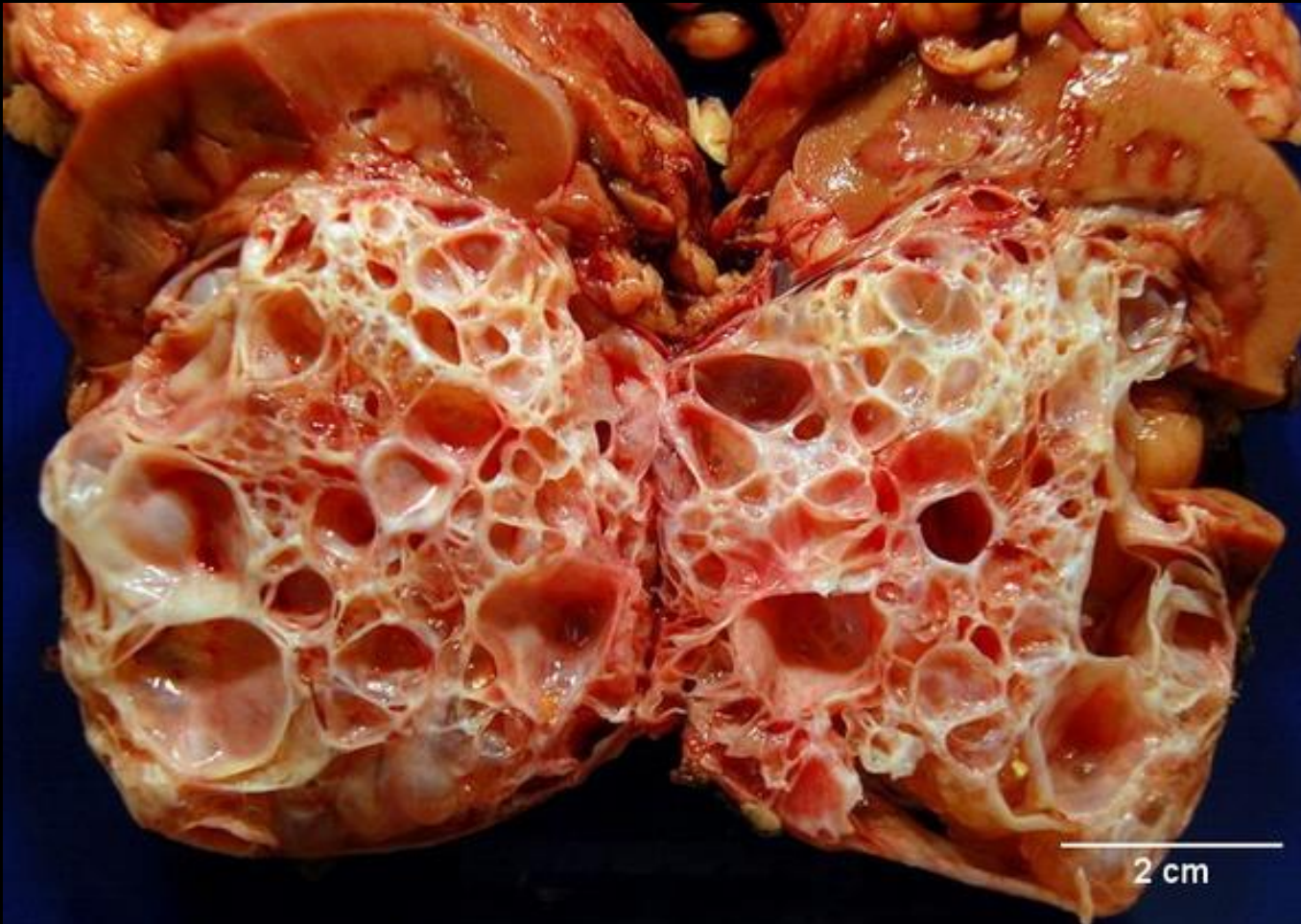


Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

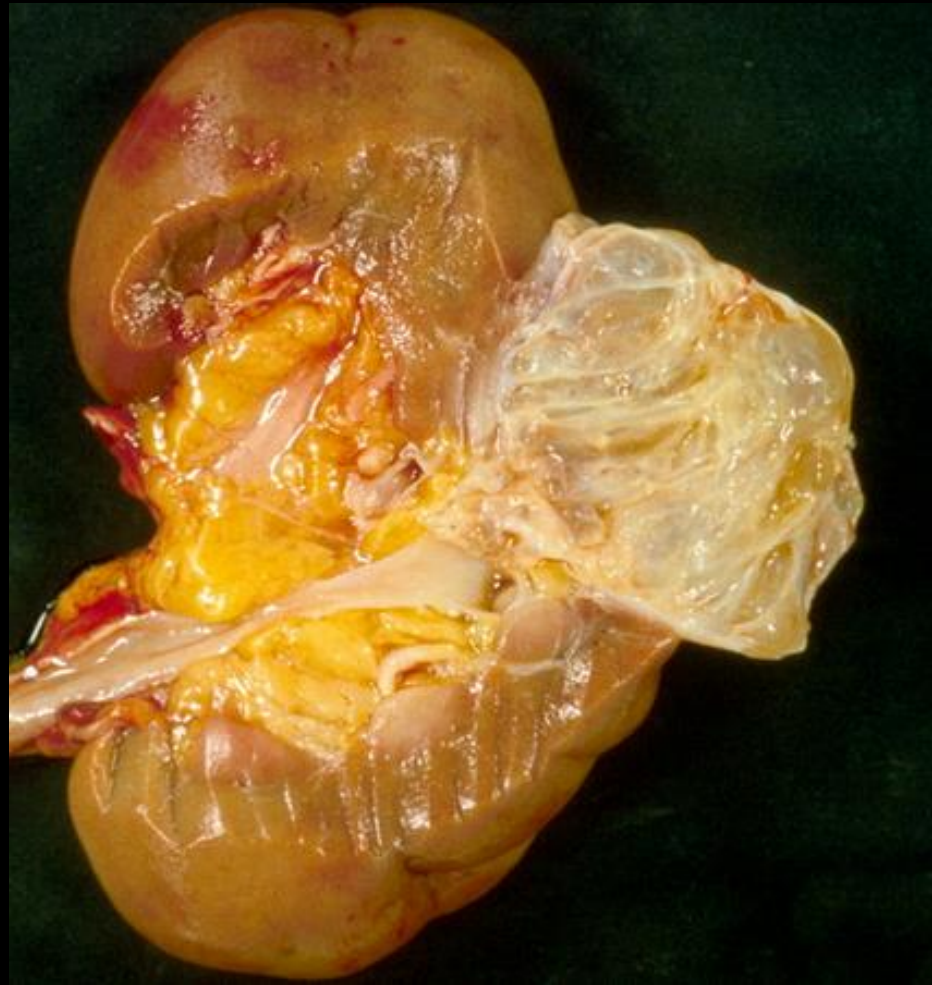




Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie



Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

- Les kystes sont bordés de cellules cubiques ou aplaties ou caractéristiques **en clou de tapissier**, possibilité de territoires stratifiés, voire d'atypies
- Dans les parois des kystes, constitués de tissu conjonctif dense (comme du stroma ovarien) avec quelques faisceaux de muscle lisse ou strié, voire du cartilage, on peut trouver des tubules basophiles mais **jamais de blastème à la différence du néphroblastome kystique partiellement différencié** ou de cellules claires à la différence du **carcinome à cellules claires kystisé**

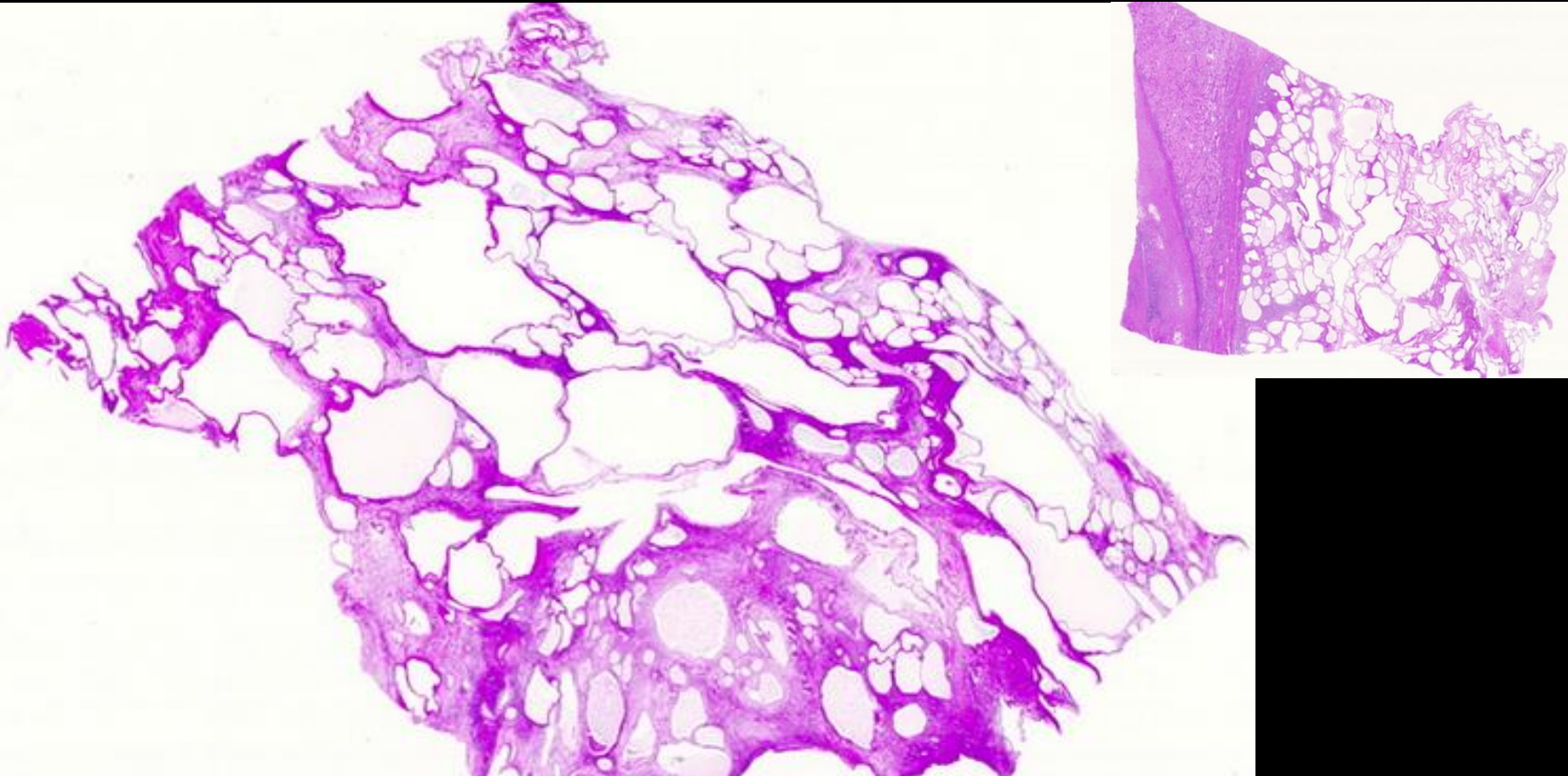


Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



Kystes de taille variable séparés par de fins septas fibreux

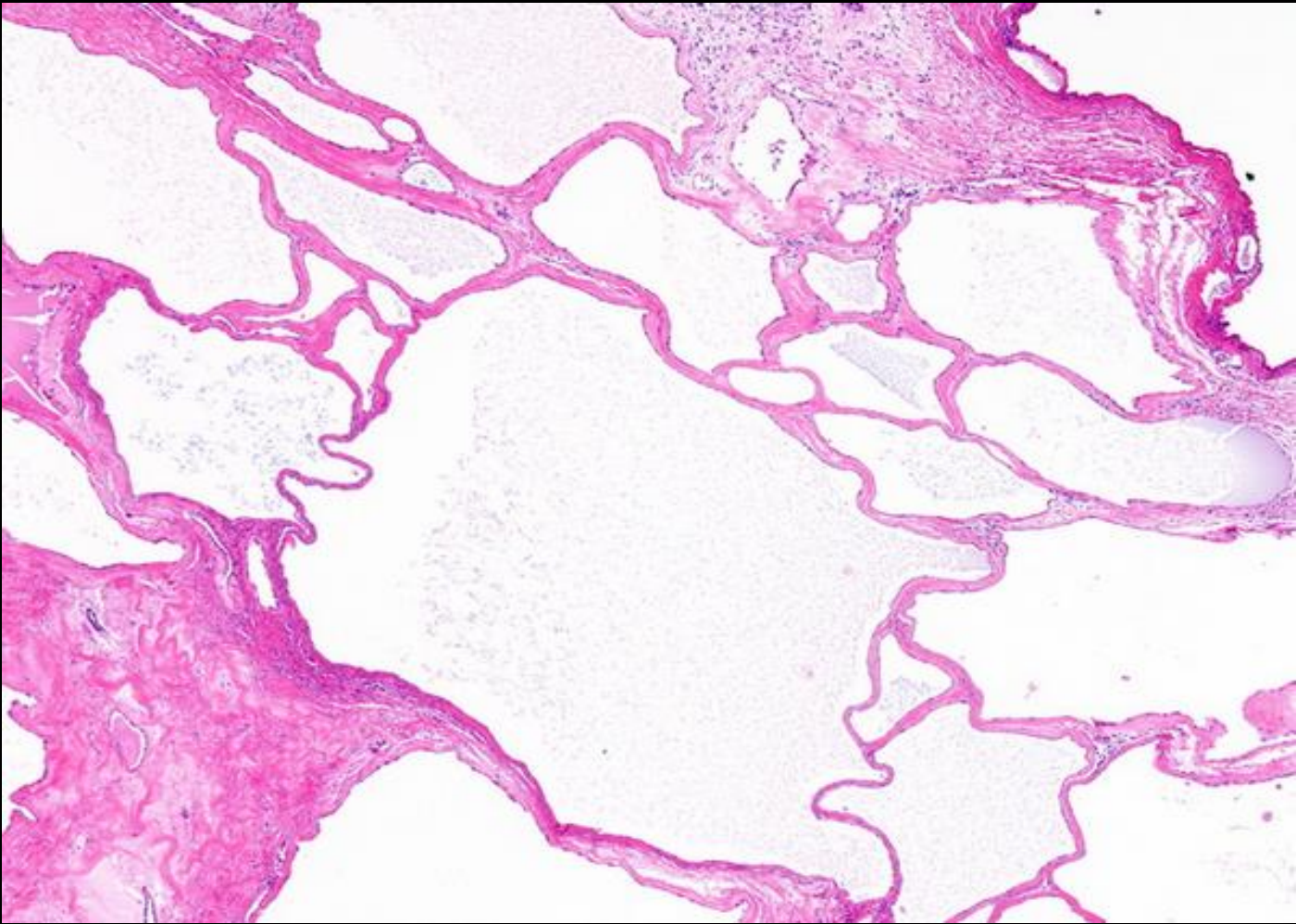


Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses





Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



Epithelium tubulaire constituant les septas



Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



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



Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Echographie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

- **Masse kystique** limitée par une paroi et contenant de **multiples cloisons** séparant des logettes kystiques de taille variable et contenant habituellement un liquide anéchogène
- Le doppler peut mettre en évidence des **vaisseaux au sein de la paroi** ou, plus rarement, au niveau des cloisons

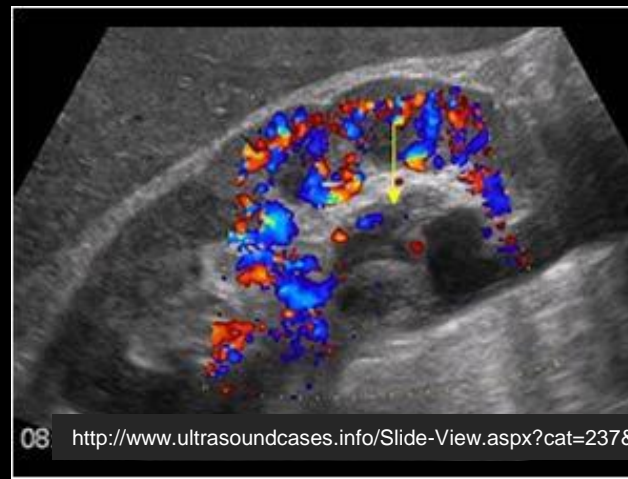
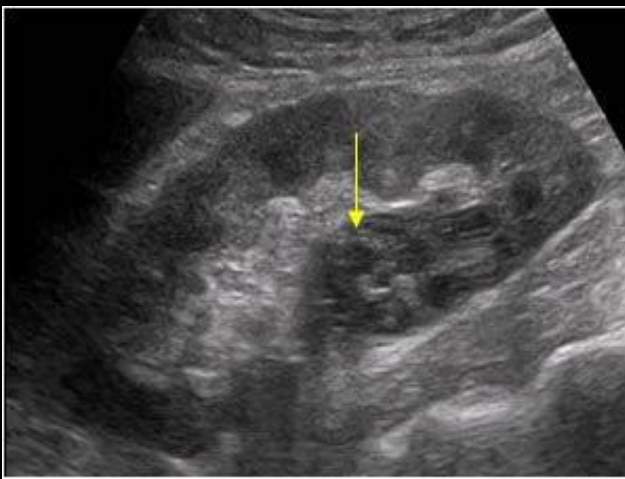
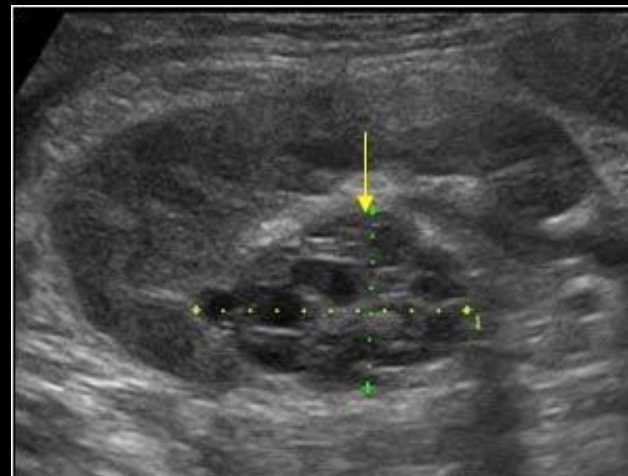
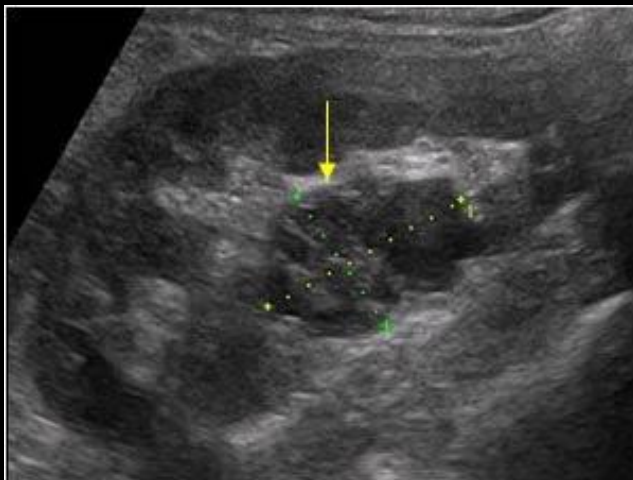


Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



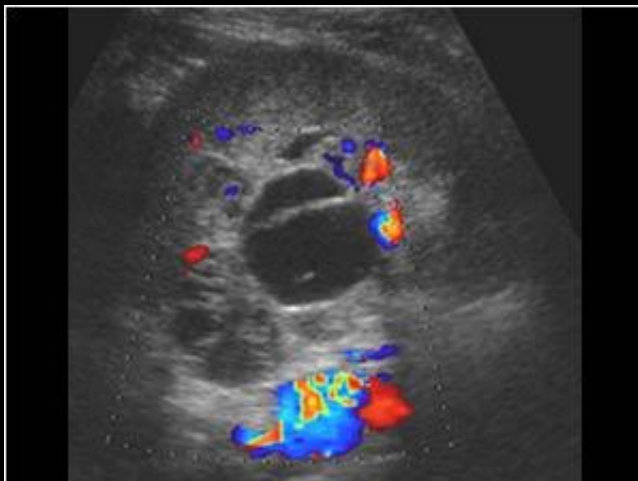


Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses





Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

- Appartient à la **catégorie III de Bosniak**
- **Éléments évocateurs de NKML :**
 - Présence de fines calcifications le long des septas interoculaires
 - Protrusion intra-pyélique
 - Lésion bien limitée avec une paroi et des cloisons interoculaires fines et irrégulières et une densité du contenu des logettes inférieure à 25UH

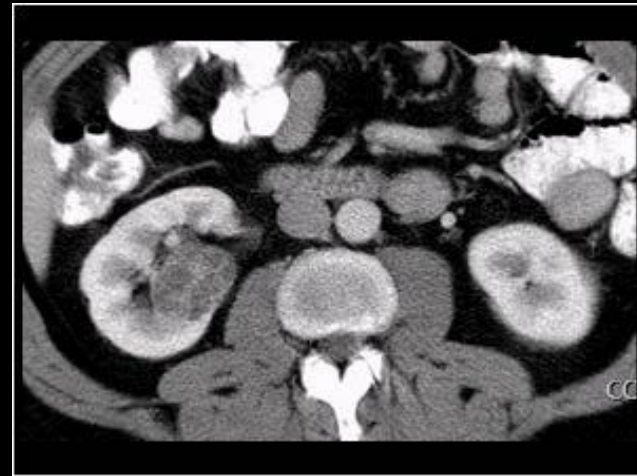


Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



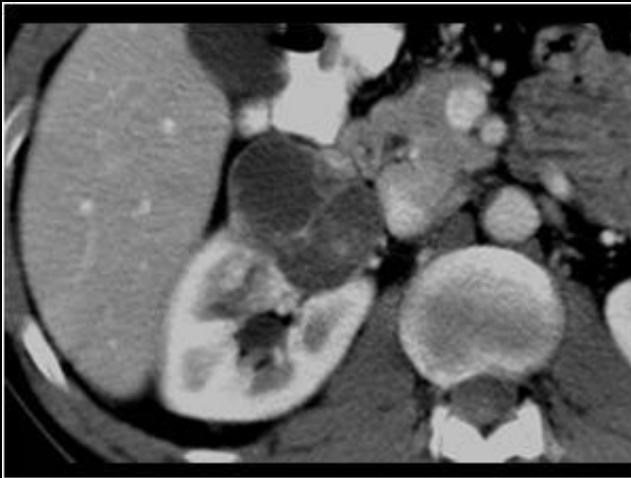


Néphrome kystique

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses





Sarcomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

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

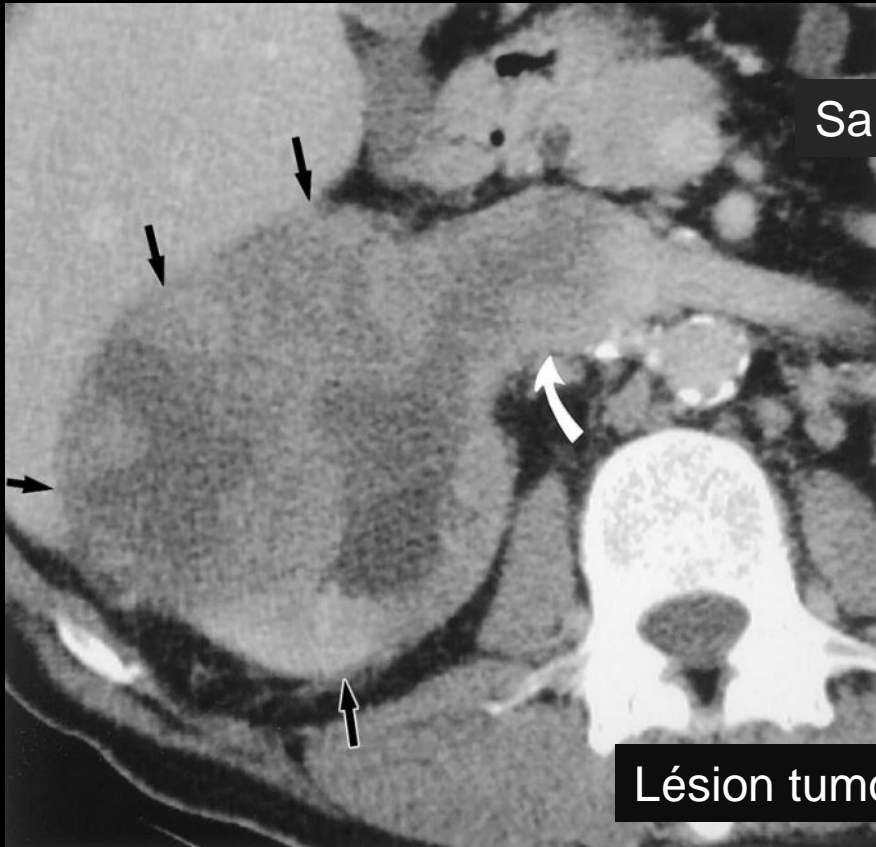


Sarcomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



Sarcome synovial

Lésion tumorale infiltrante avec extension à la VCI

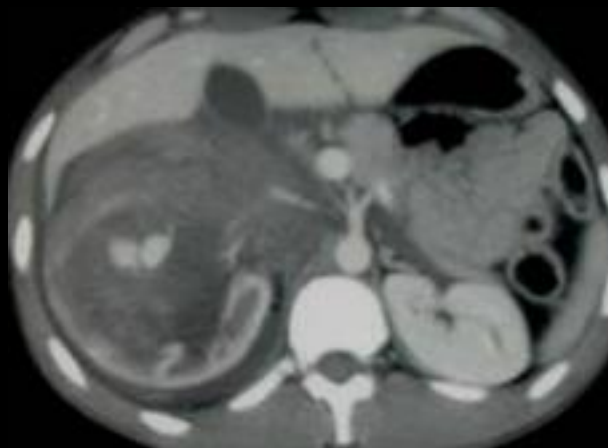
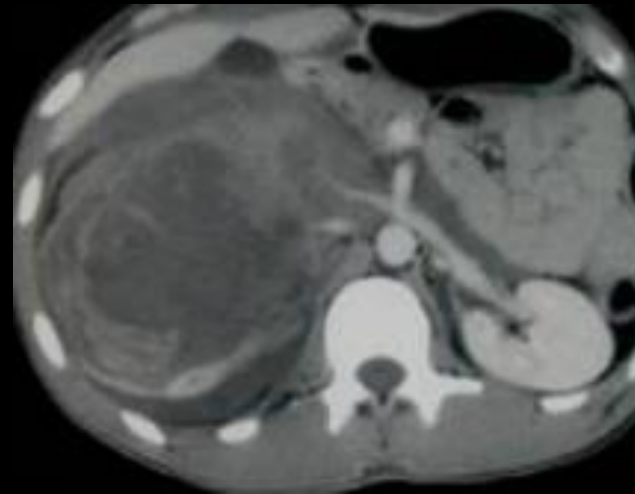
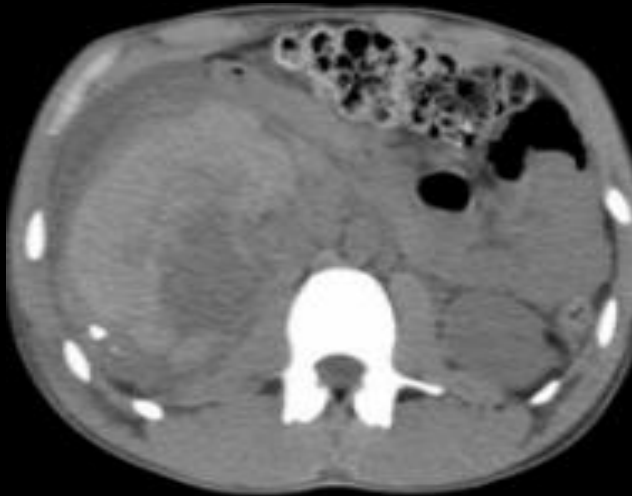


Sarcomes

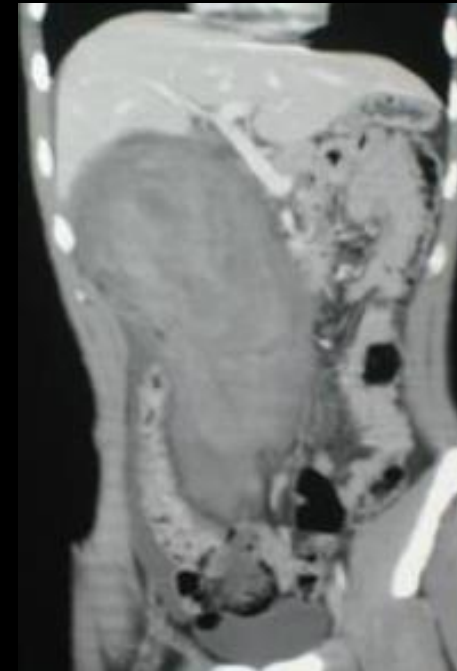
Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



Hématome rétropéritonéal sur sarcome synovial chez un patient de 21ans





Sarcomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



Sarcome synovial

Lésion kystique avec cloisons
mais sans nodule charnu



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



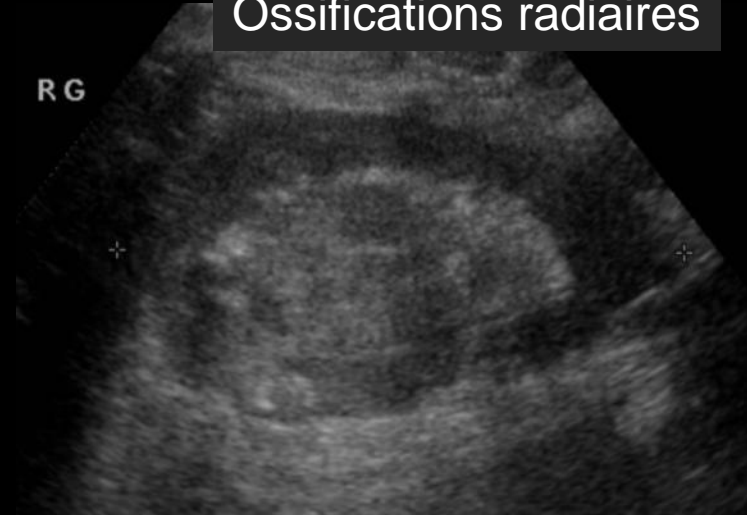
Sarcomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

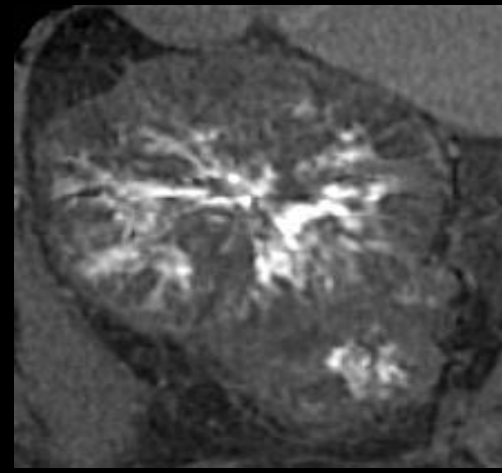
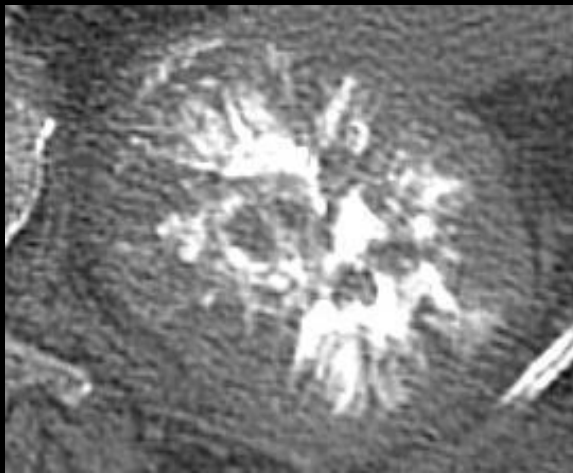


Sarcome ostéogénique



Ossifications radiaires

R G



Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



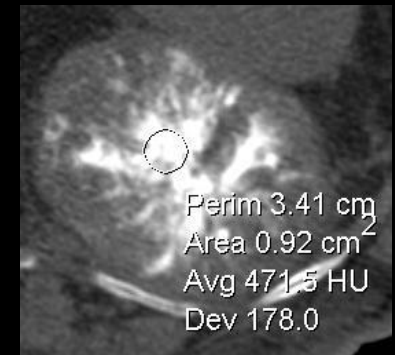
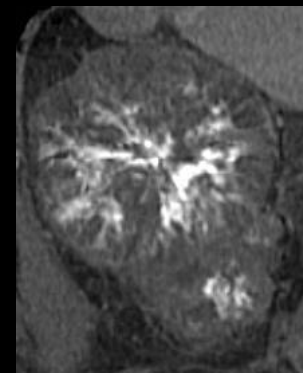
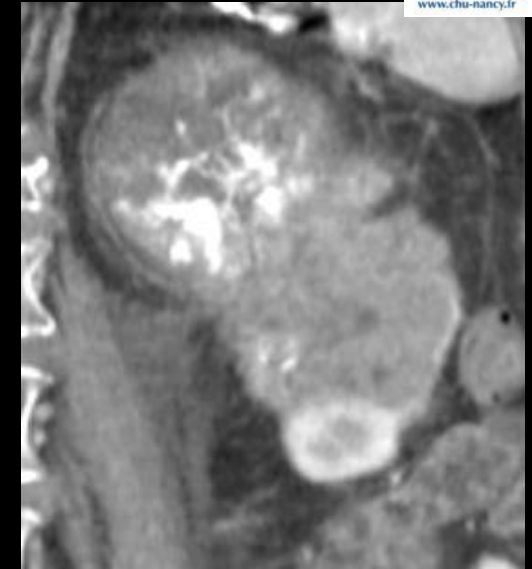
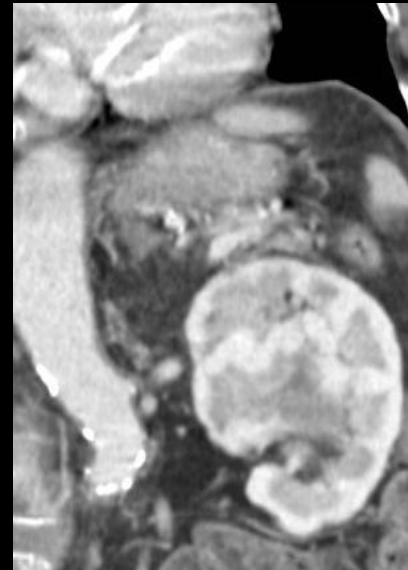
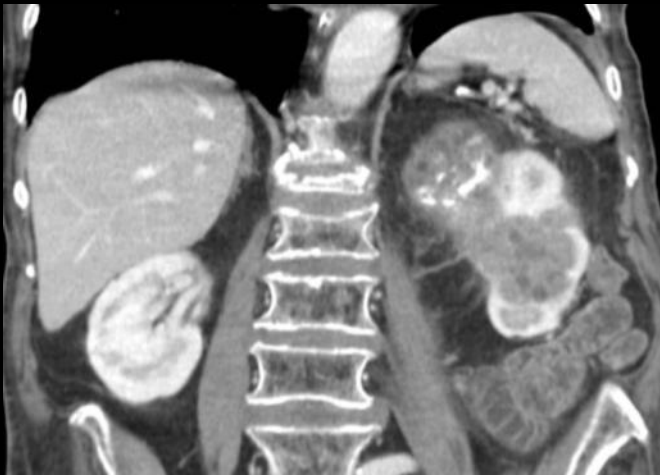
Sarcomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1b



Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses



Classification OMS 2004

Tumeurs à cellules rénales

Carcinome à cellules claires
Carcinome kystique multiloculaire à cellules rénales
Adénome papillaire
Carcinome papillaire du rein
Carcinome 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

Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

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

Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

- La **dissémination hématogène** a habituellement comme conséquence une répartition bilatérale des foyers tumoraux
- Généralement, les multiples foyers tumoraux se développent à un **rythme uniforme** et se manifestent comme des masses parenchymateuses multiples assez symétriques

Lymphomes

Macroscopie

- La prolifération de la tumeur commence dans l'interstitium, et est de **type infiltrant** avec comme conséquence la **conservation de la forme des structures parenchymateuses et notamment des contours**
- Par conséquent, au début, la détection peut être difficile, puis lorsque la tumeur se développe, le parenchyme environnant est comprimé et détruit, et l'infiltration de la tumeur a pour conséquence la formation de masses expansives

Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

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



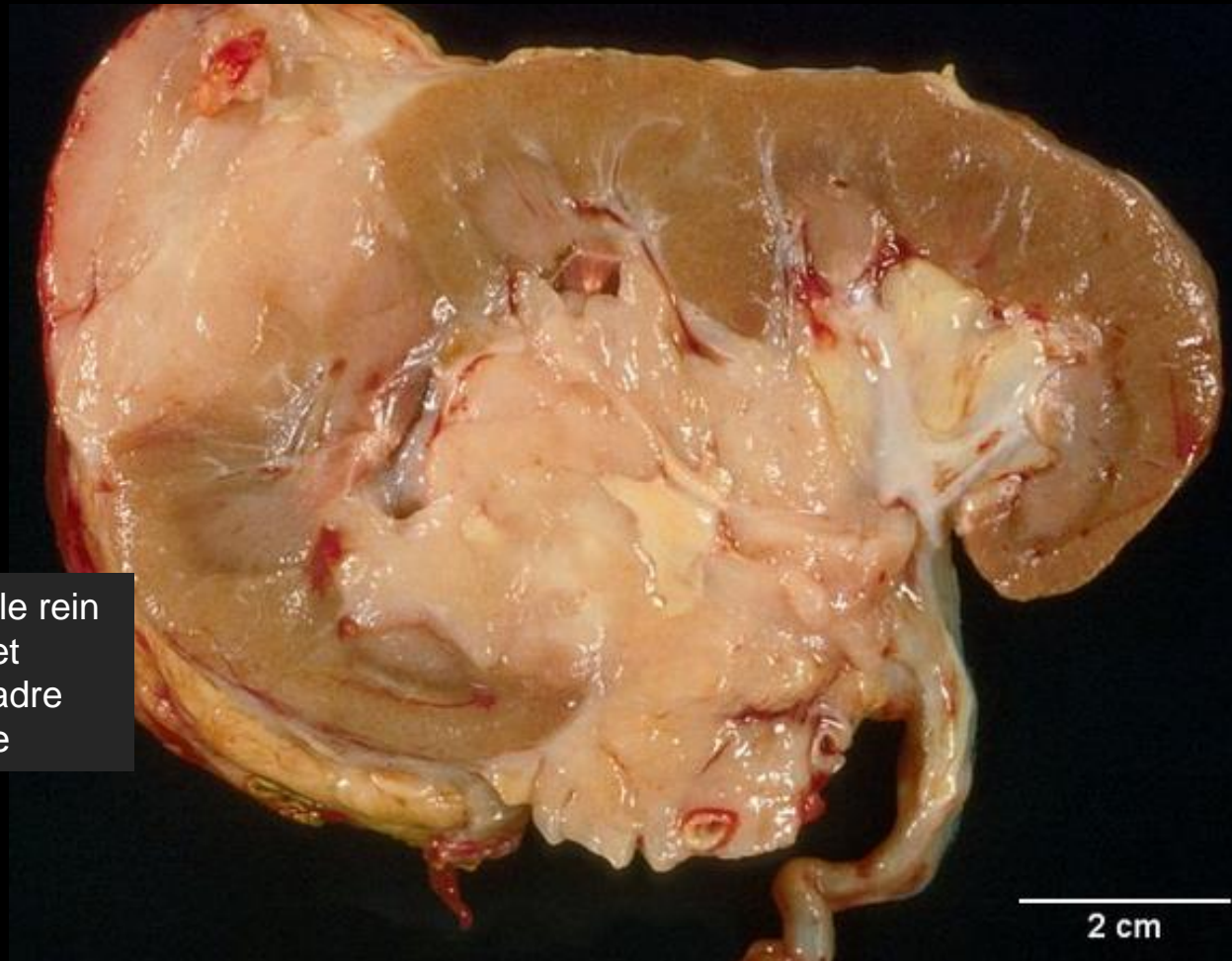
Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

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



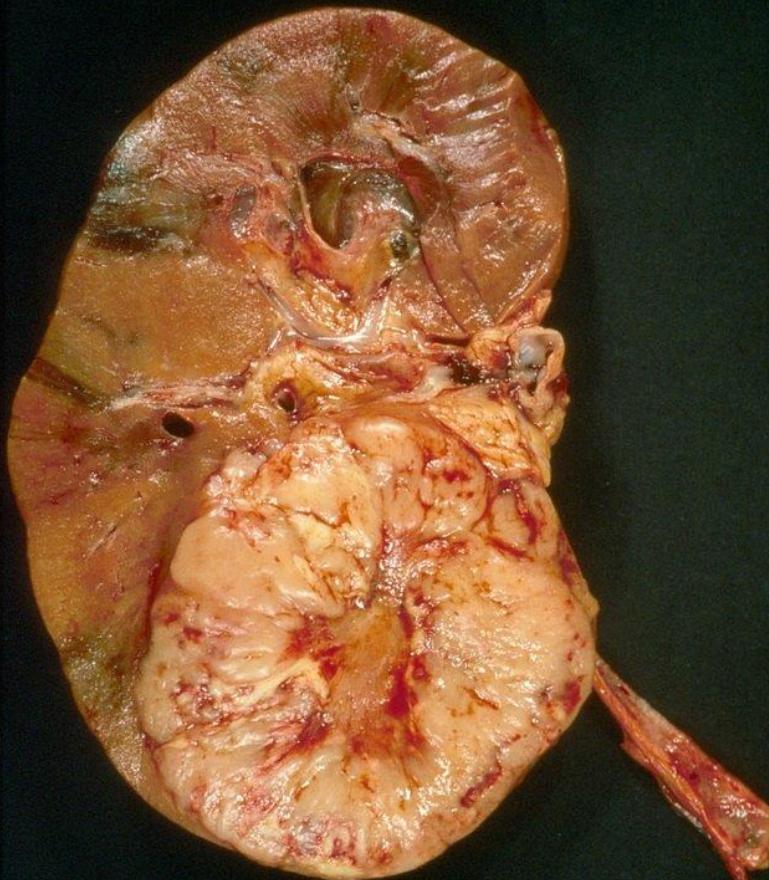
2 cm

Lymphomes

Macroscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

©WebPathology



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

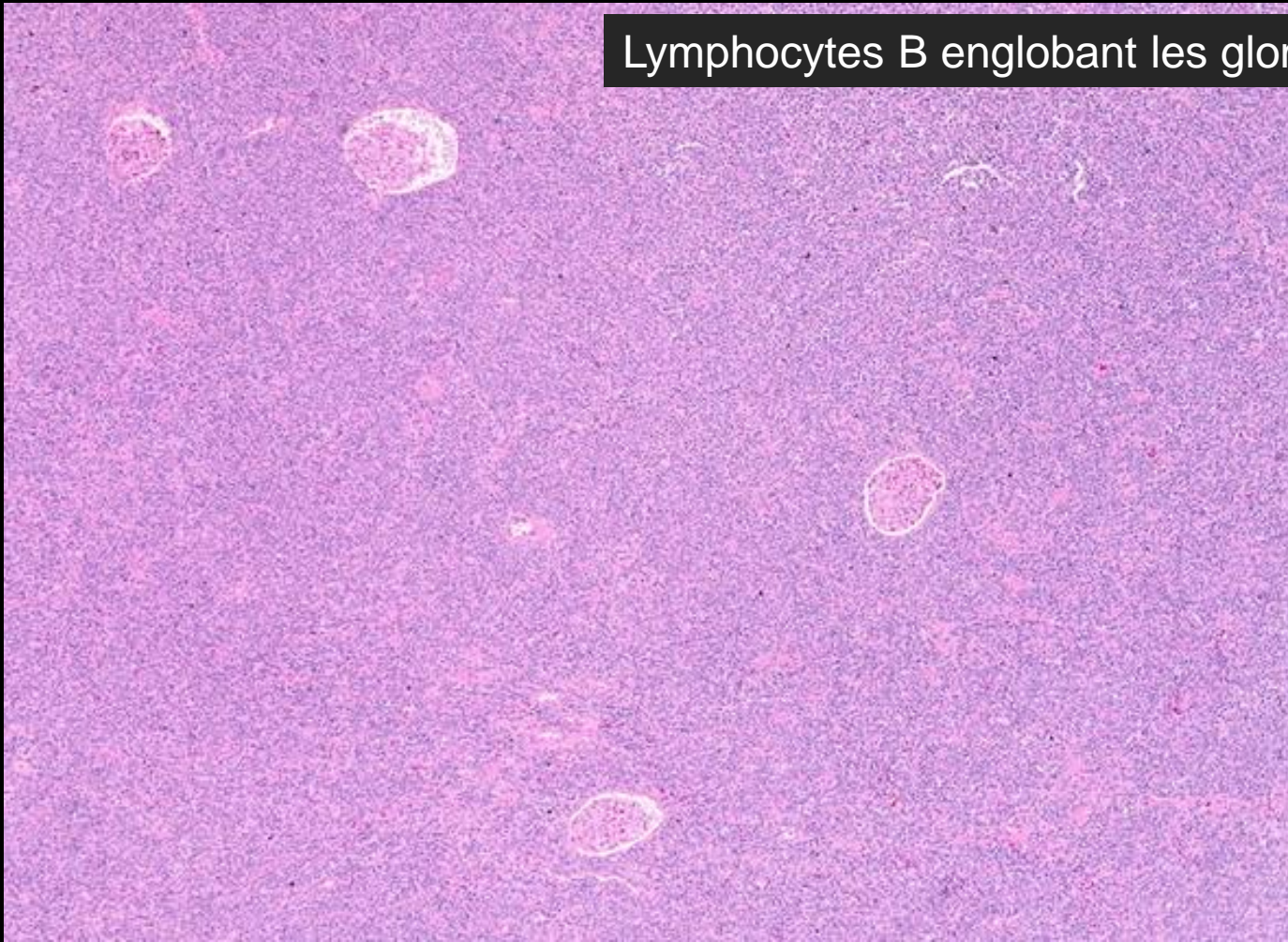
2 cm

Lymphomes

Microscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

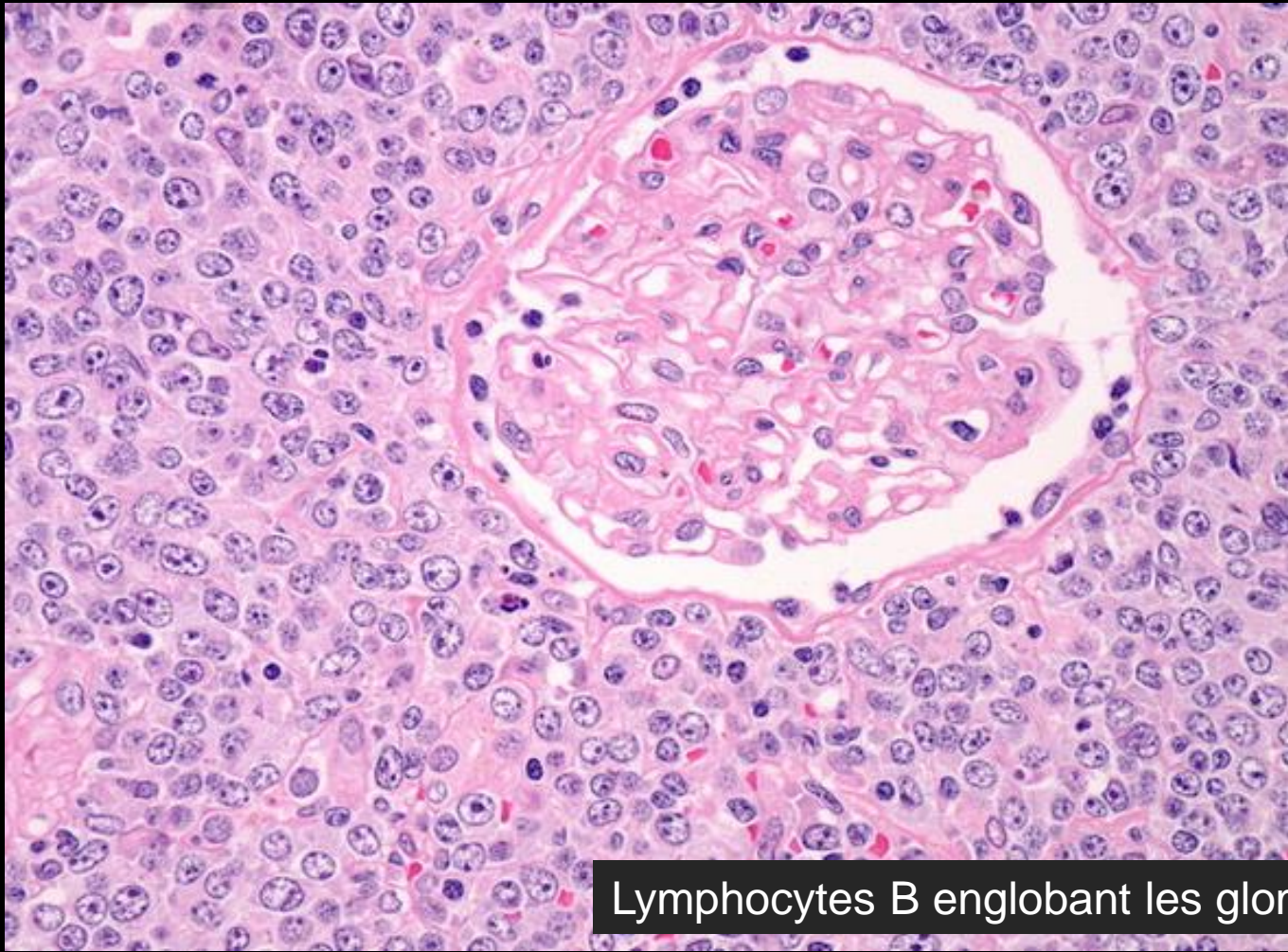
Lymphocytes B englobant les glomérules



Lymphomes

Microscopie

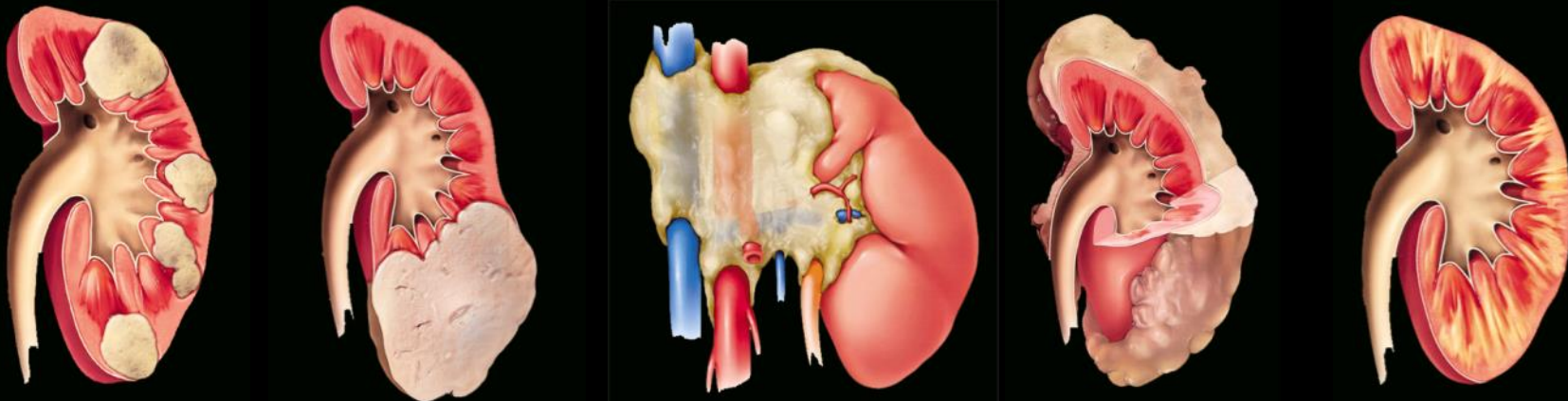
Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



Lymphocytes B englobant les glomérules

Lymphomes

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



Lymphomes

Masses multiples

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



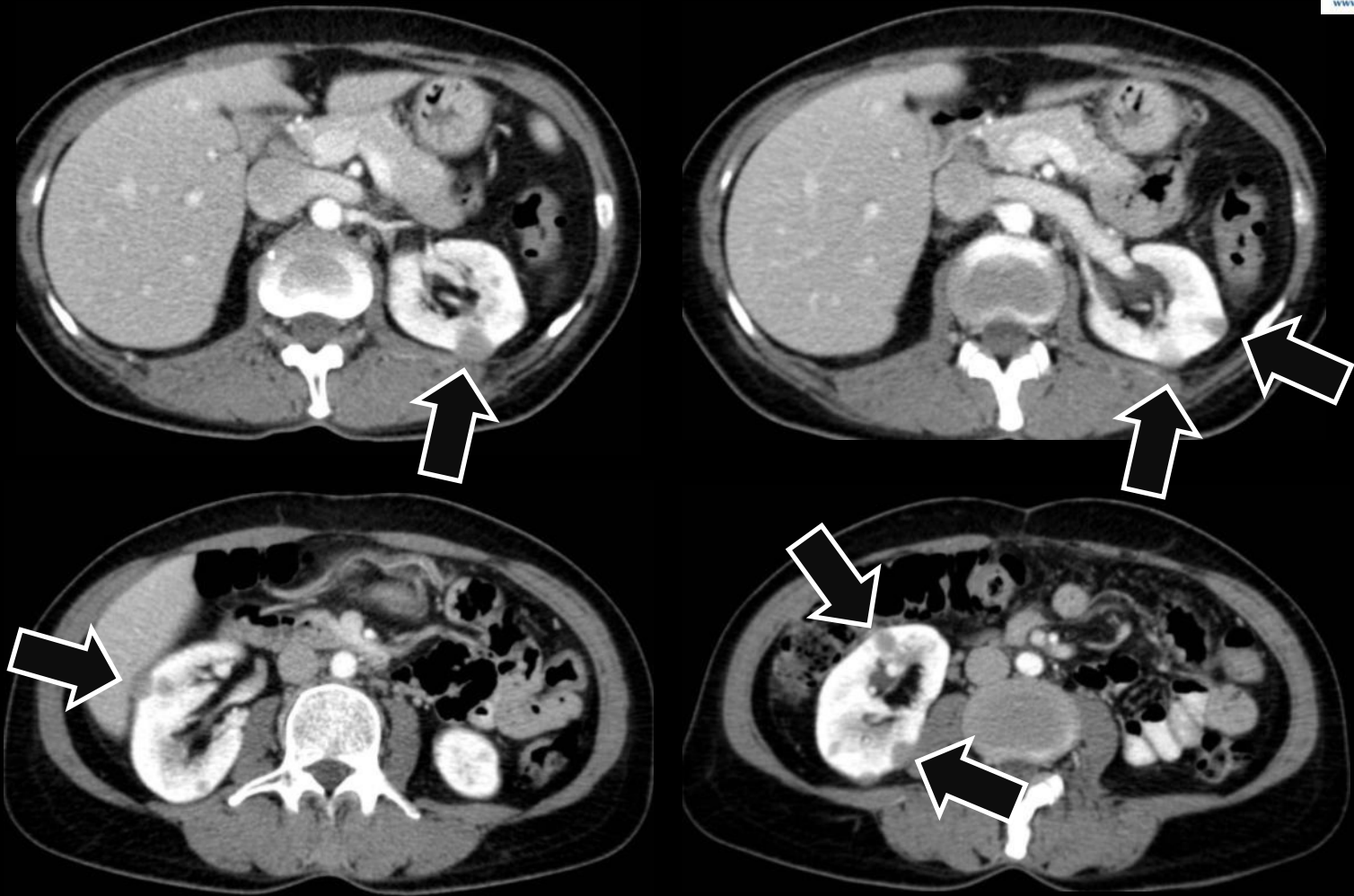
Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1



Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



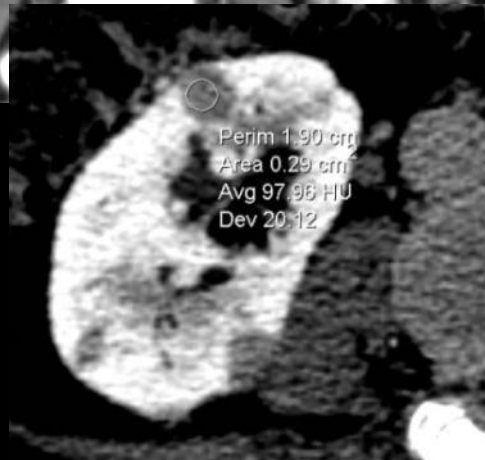
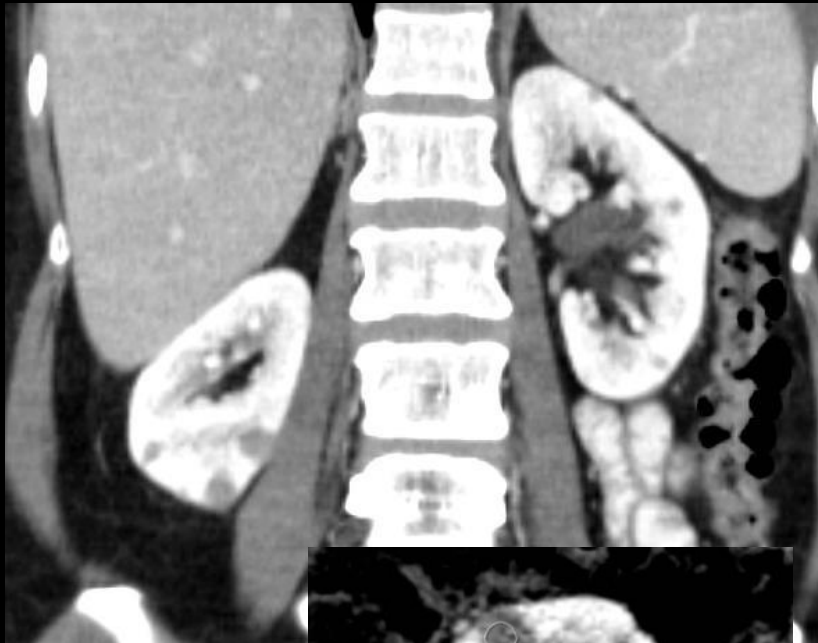
Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1



Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



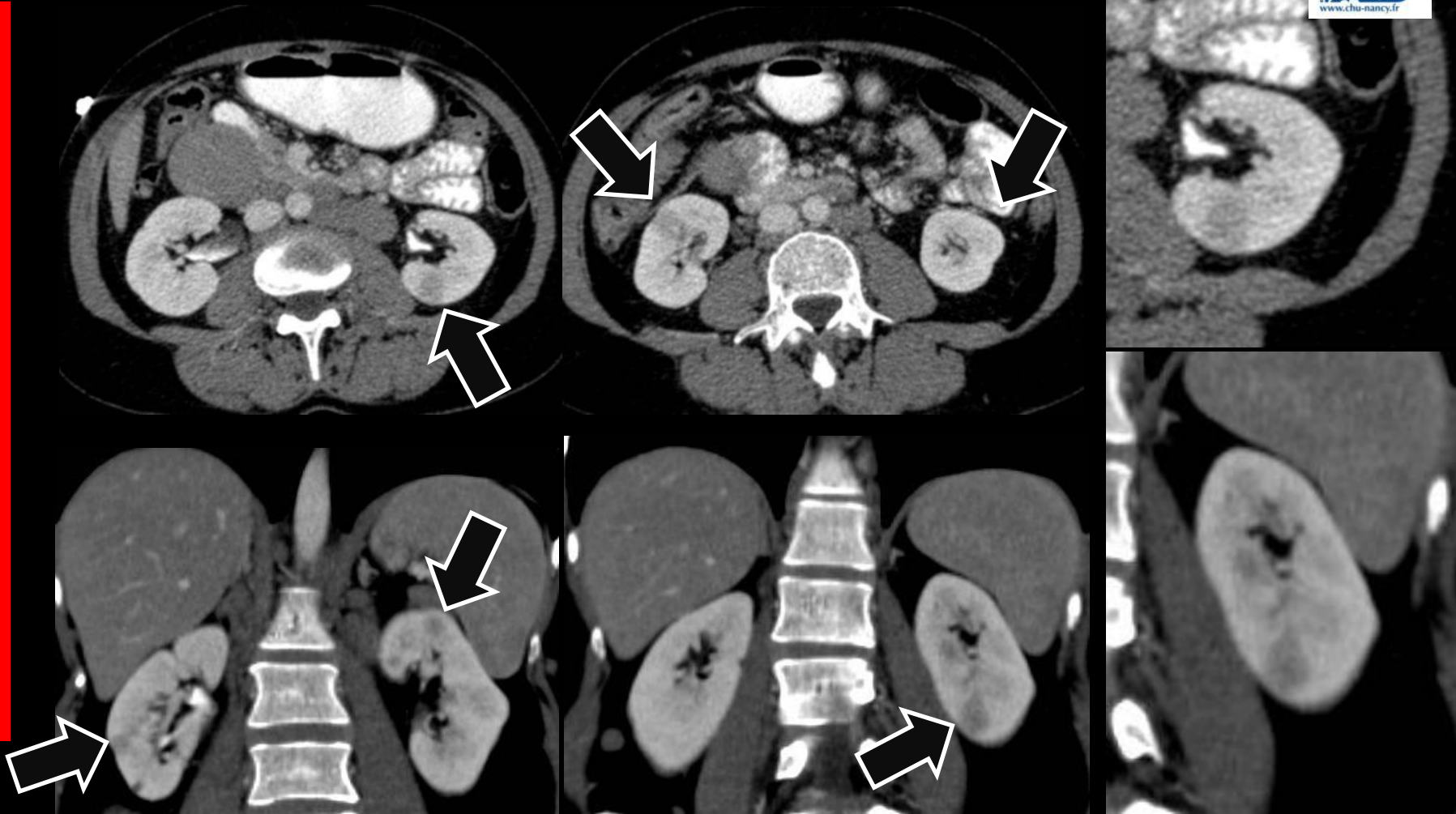
Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2



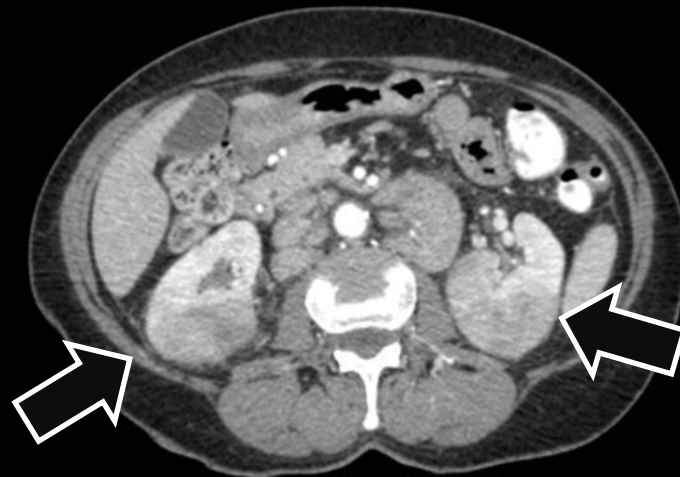
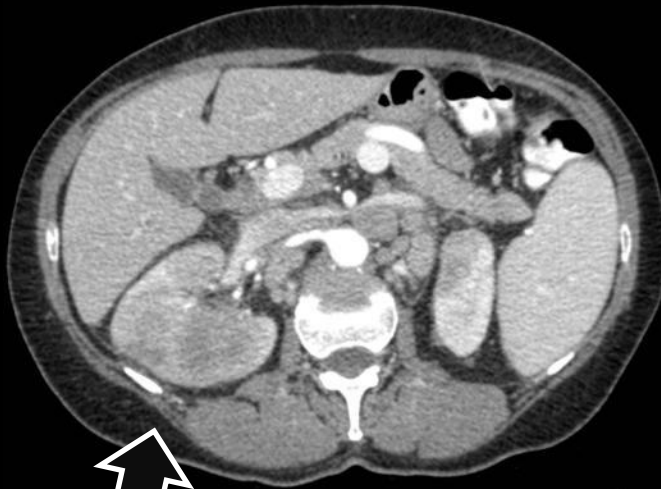
Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



Lymphomes

Cas n°3

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



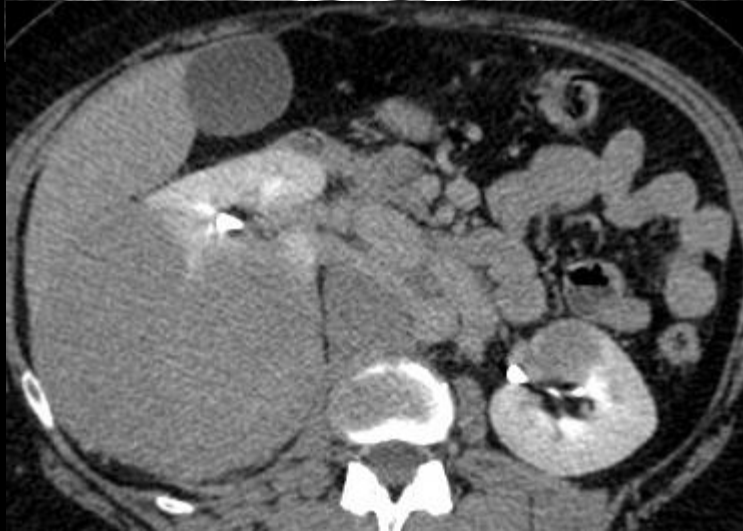
lésions nodulaires multiples et bilatérales dont certaines atypiques avec remaniements nécrotiques

Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°5

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



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

Lymphomes

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

Masse unique

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



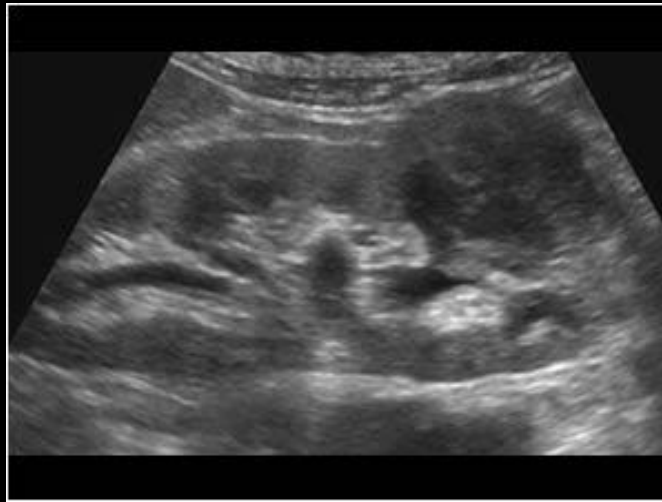
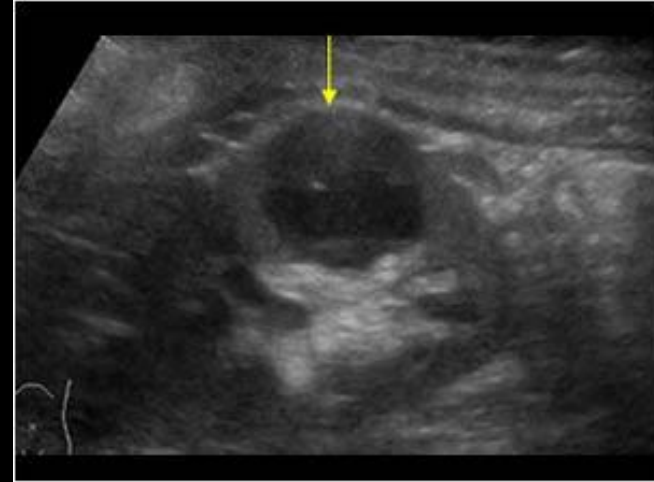
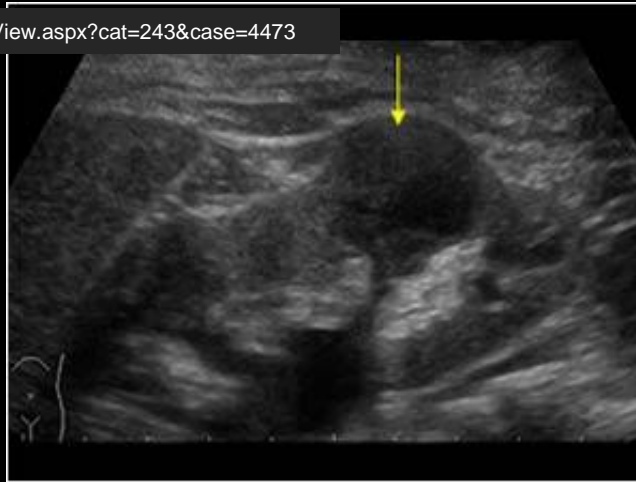
Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

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

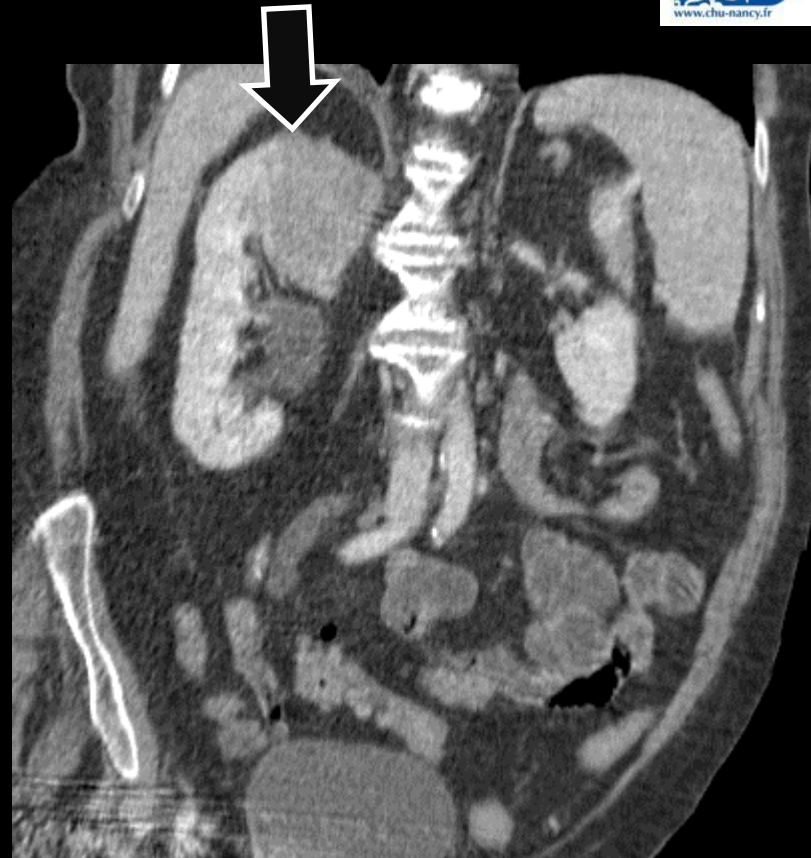
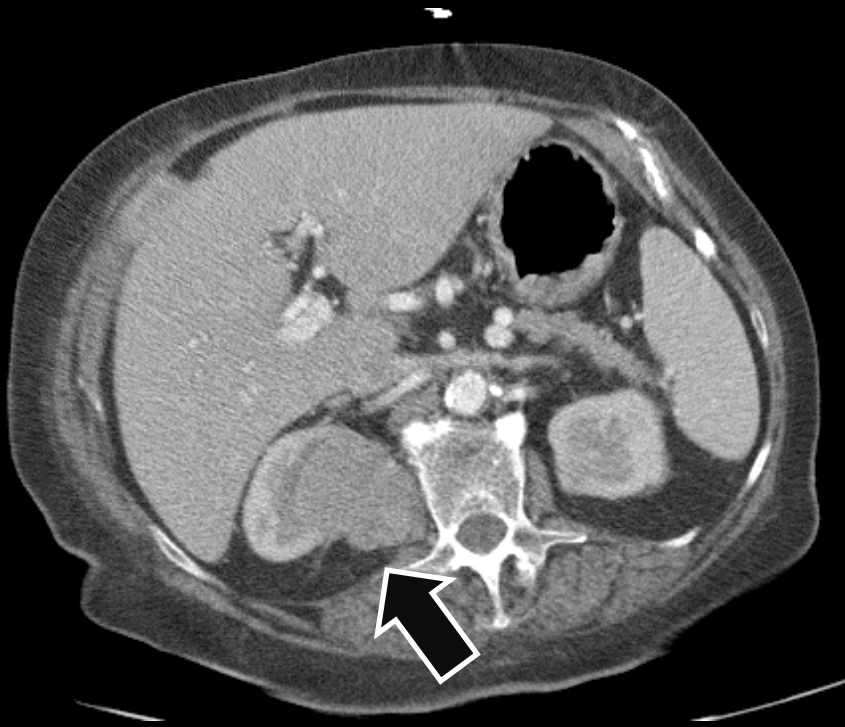


Lymphomes

Cas n°2



Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3-7

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

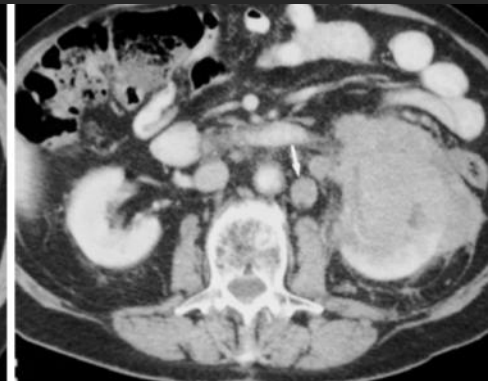
S. El-Sharkawy et al., Renal involvement in lymphoma : prevalence and various patterns of involvement on abdominal CT. Int Urol Nephrol, 2007



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



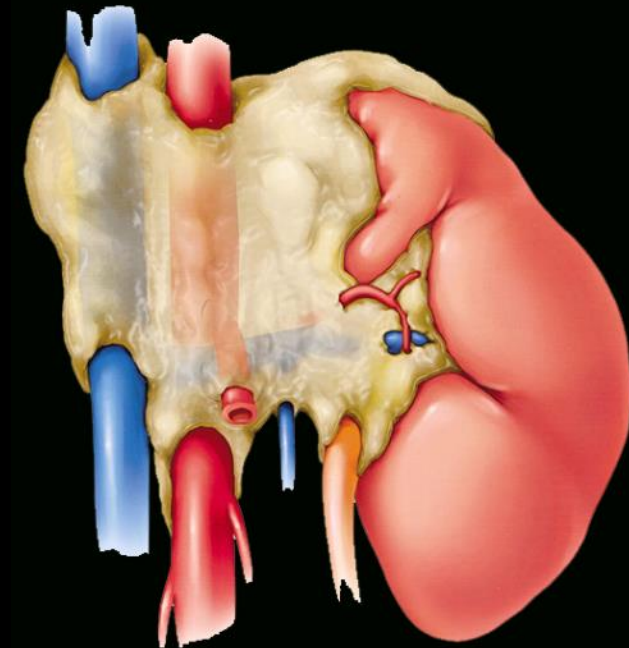
Renal lymphoma : CT patterns with emphasis on helical CT. B.Urba et al. Radiographics 2000; 20 : 197-212



Lymphomes

Invasion rénale directe par extension contiguë

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



Lymphomes

Cas n°1



Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

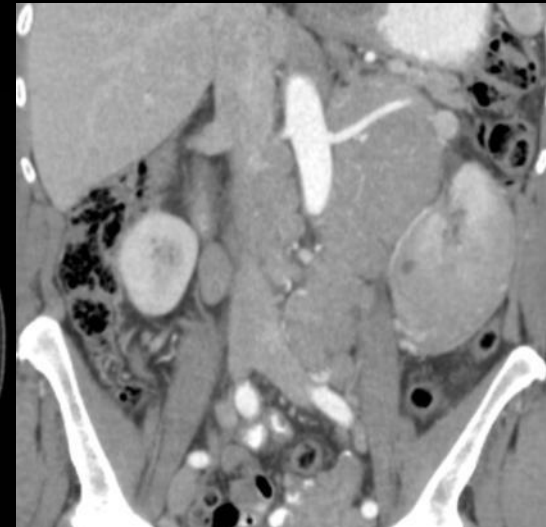
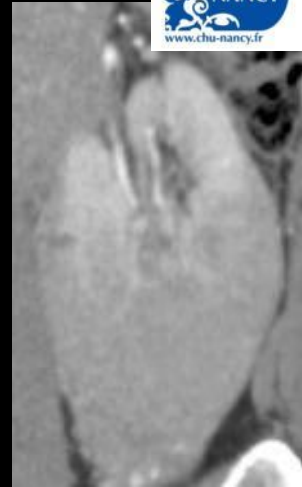
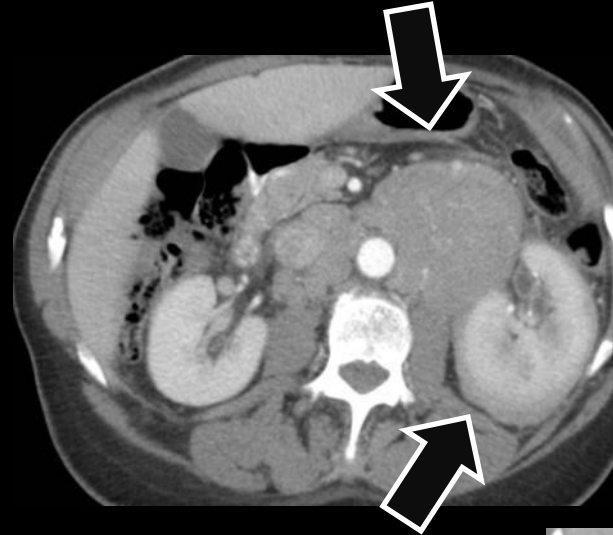


Lymphomes

Cas n°2



Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

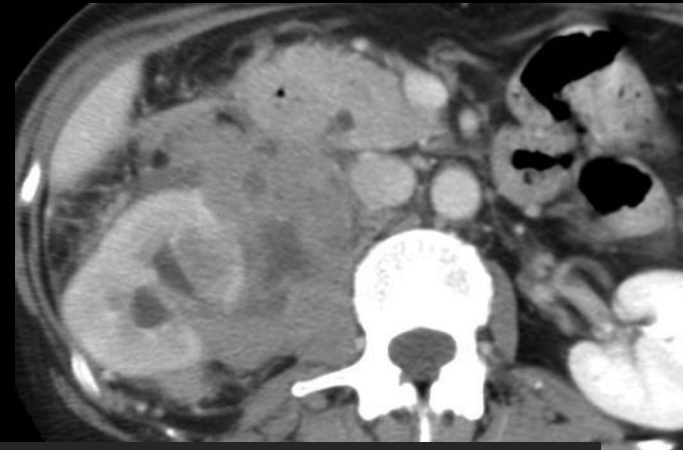


Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3-6

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



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

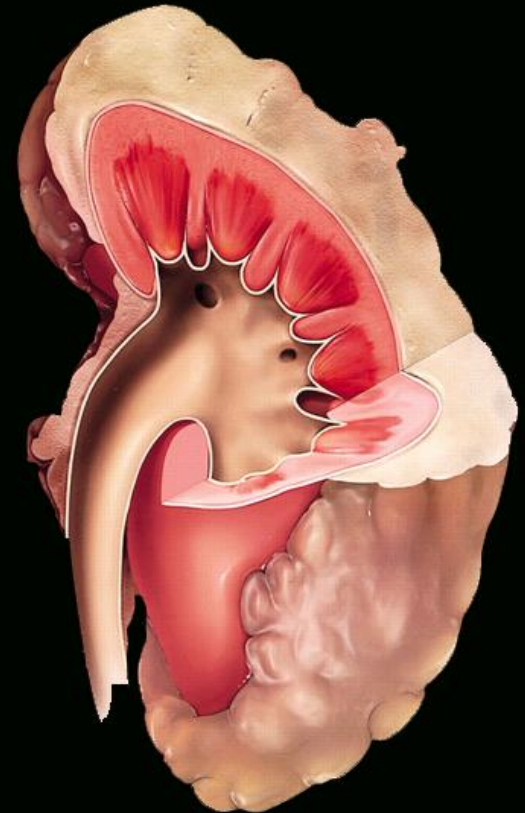


Renal lymphoma : CT patterns with emphasis on helical CT. B.Urba et al. *Radiographics* 2000; 20 : 197-212

Lymphomes

Atteinte périrénale

- L'atteinte périrénale du lymphome est habituellement le résultat de l'extension directe de la localisation rétropéritonéale ou de la diffusion transcapsulaire de la localisation parenchymateuse rénale
- Moins fréquemment, la maladie périrénale est isolée, et dans ce cas la lésion peut complètement entourer le rein sans comprimer le parenchyme ou avoir un retentissement fonctionnel. Bien que cet aspect se retrouve rarement, il est pratiquement pathognomonique du lymphome rénal

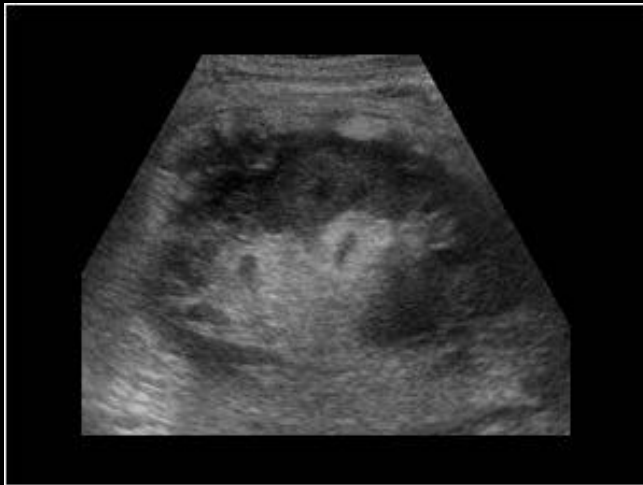


Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



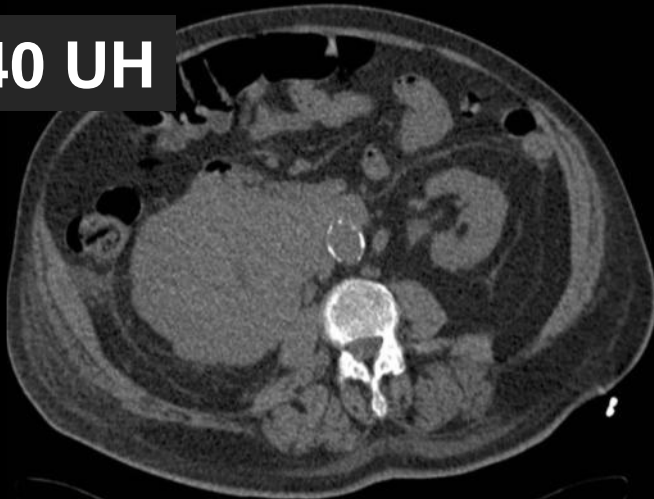
Lymphomes

Cas n°2



Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

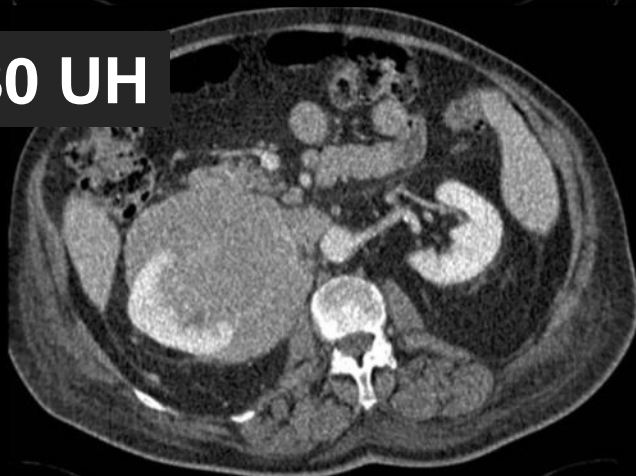
40 UH



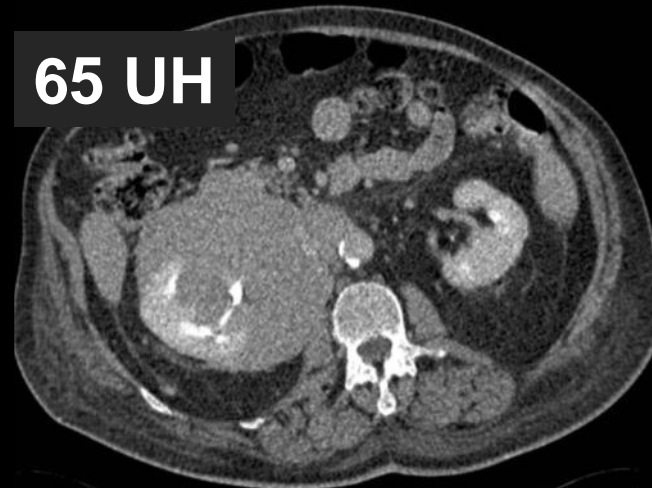
60 UH



80 UH



65 UH



Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2



Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



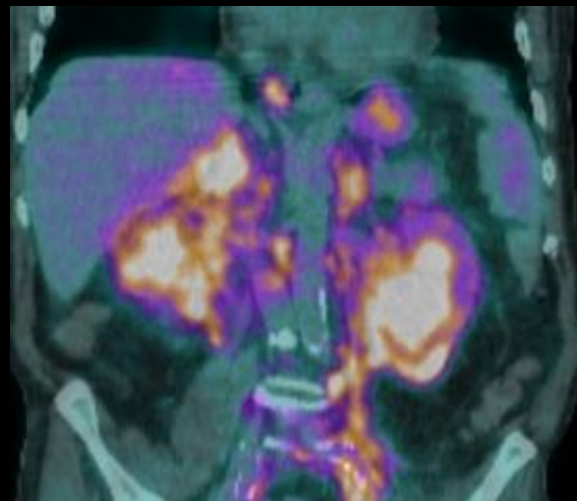
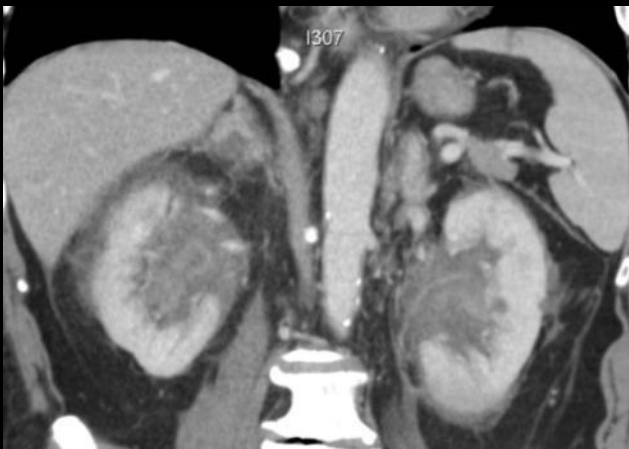
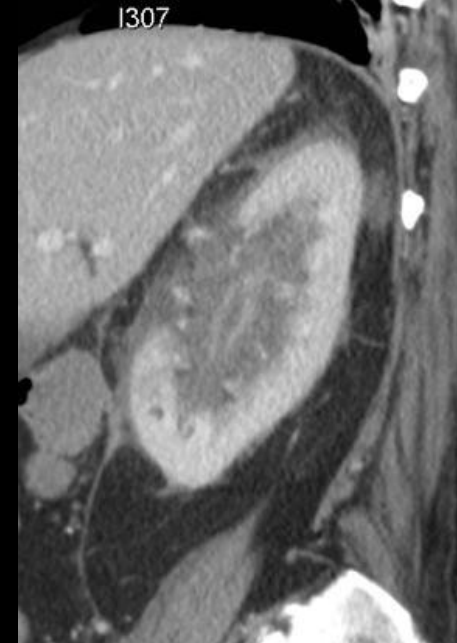
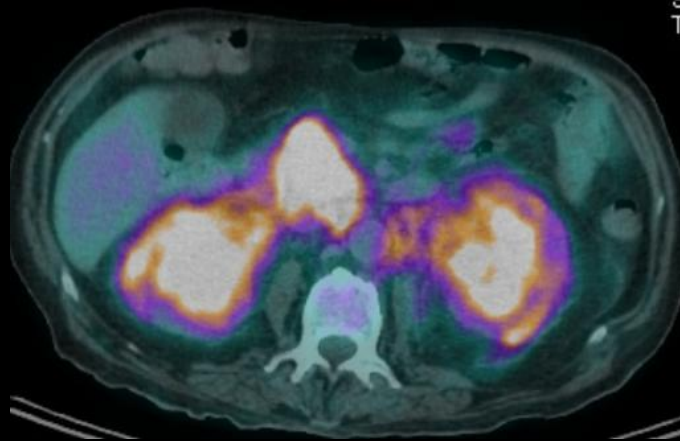
Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3



Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



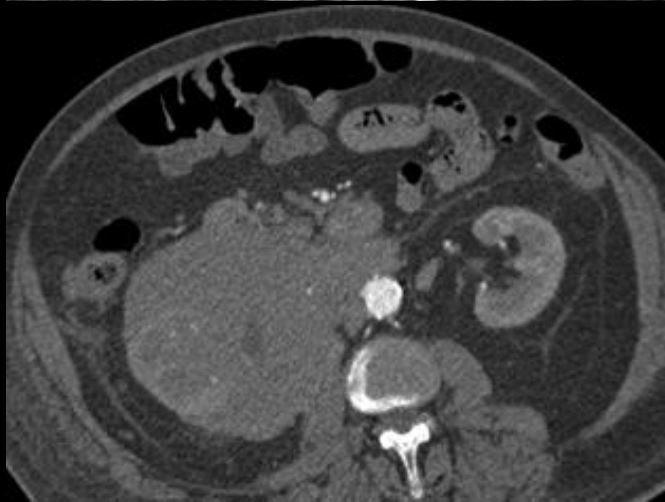
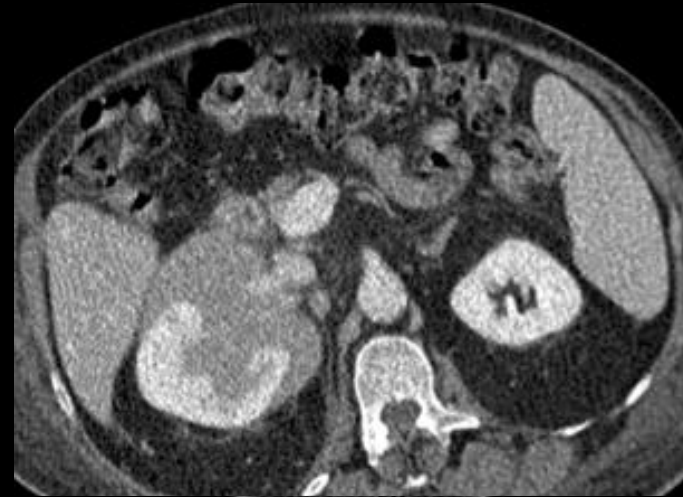
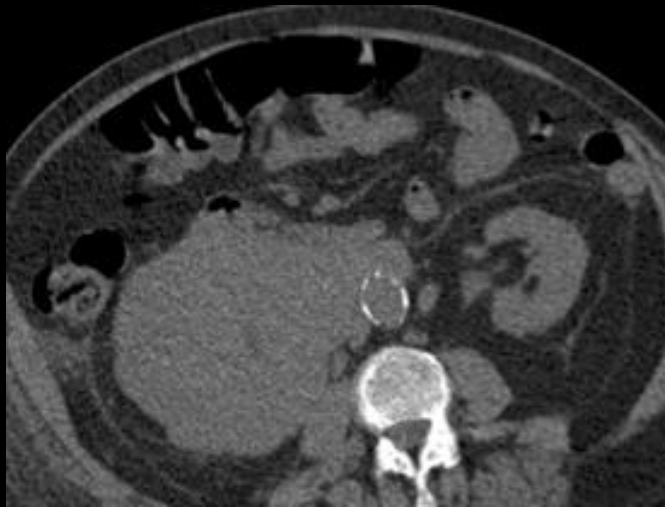
Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°4



Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

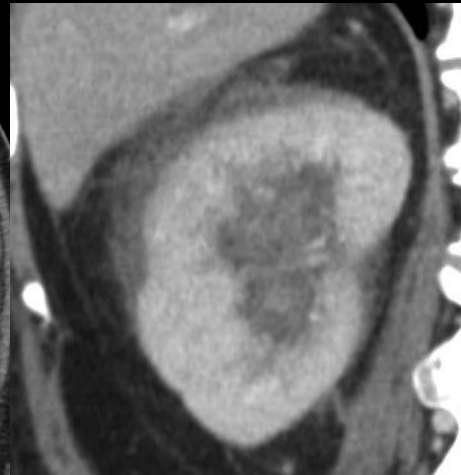
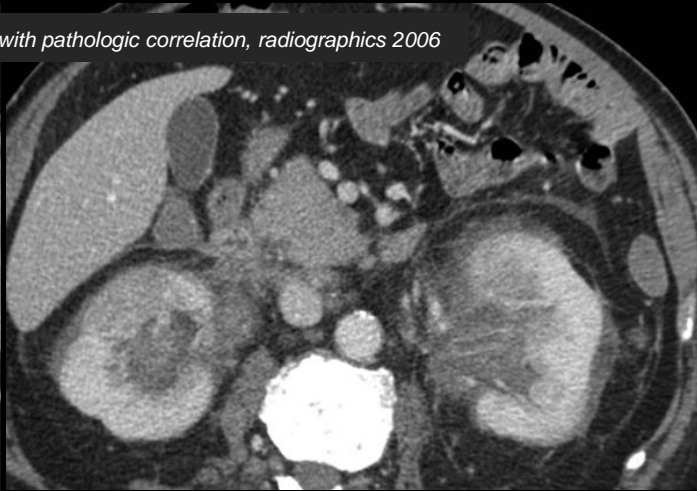


Lymphomes

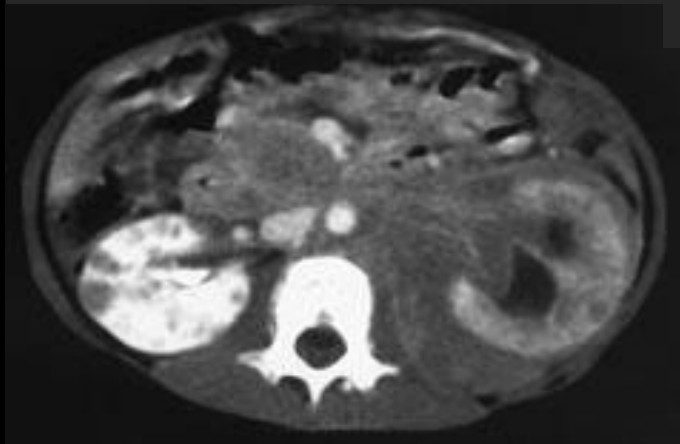
Cas n°5-8

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

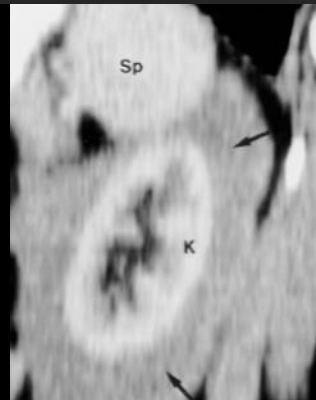
S. Sheth, *Imaging of renal lymphoma : patterns of disease with pathologic correlation, radiographics 2006*



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



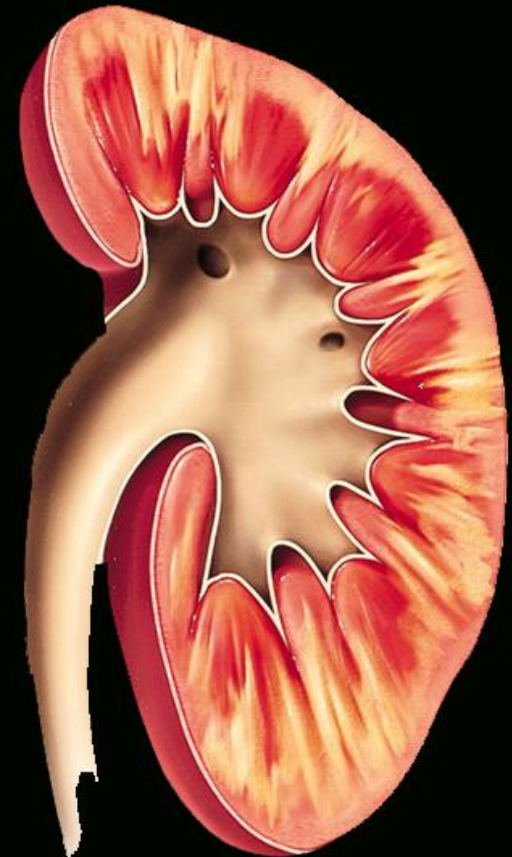
Renal lymphoma : CT patterns with emphasis on helical CT. B.Urba et al. Radiographics 2000; 20 : 197-212



Lymphomes

Maladie infiltrative

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

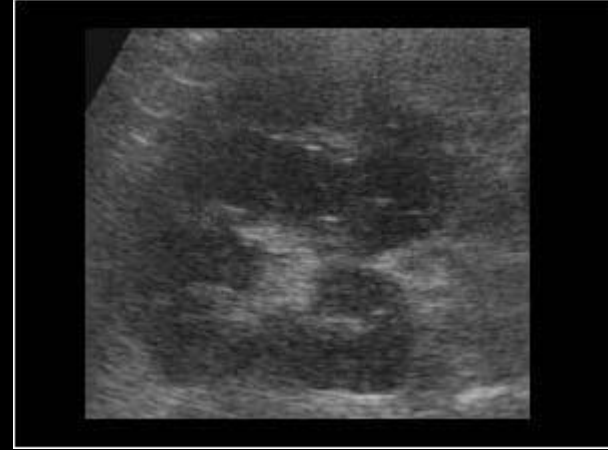
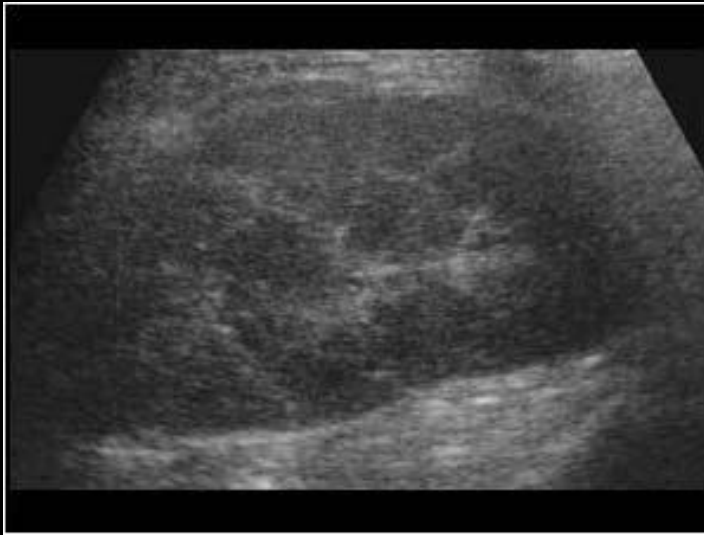


Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



Lymphomes

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2-3

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



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



Lymphomes

Cas n°4-5



a.



b.

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

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

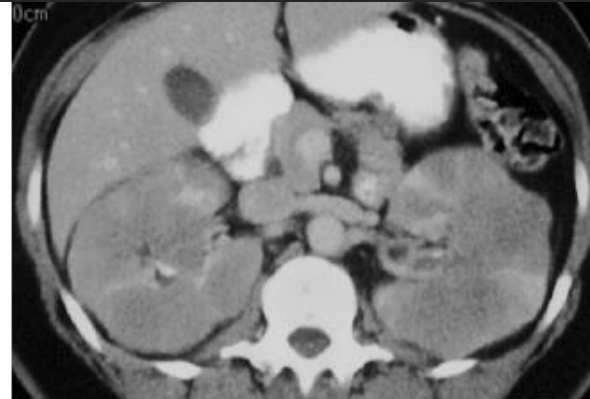
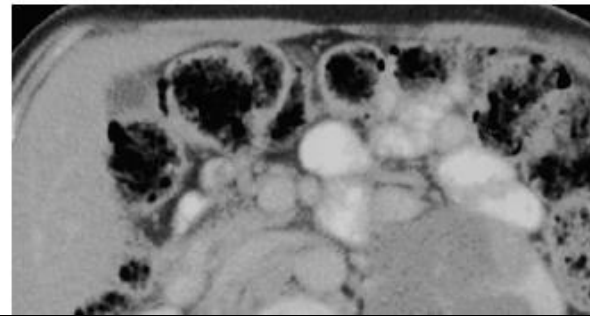


Figure 20. Infiltrative renal lymphoma in a 44-year-old woman. Contrast-enhanced CT scan shows the kidneys as diffusely enlarged and replaced by tumor. The lobulated appearance of the tumor reflects the transition to a more focal expansile mass as it compresses and destroys renal parenchyma.





Plasmocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

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

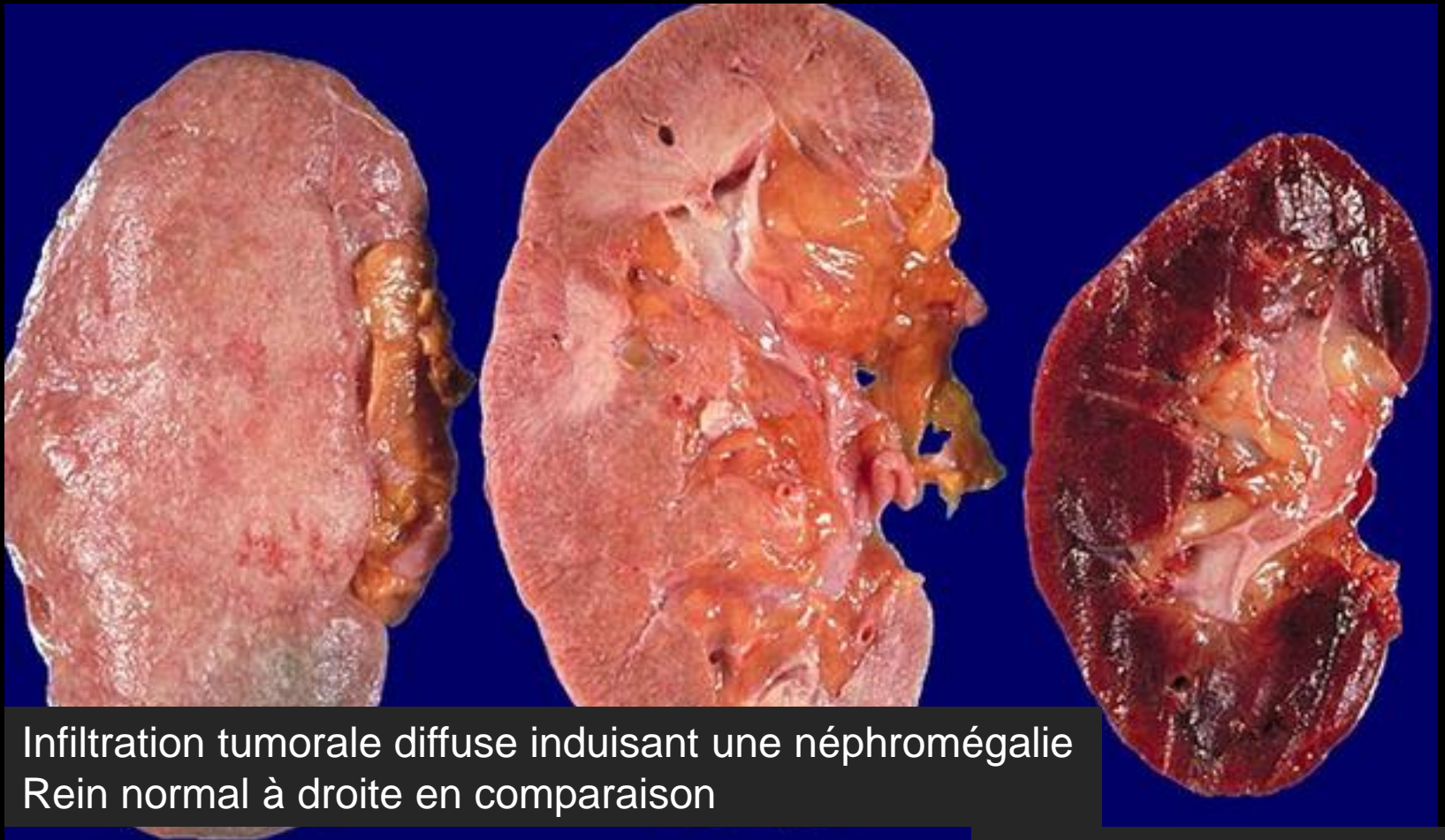


Plasmocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



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



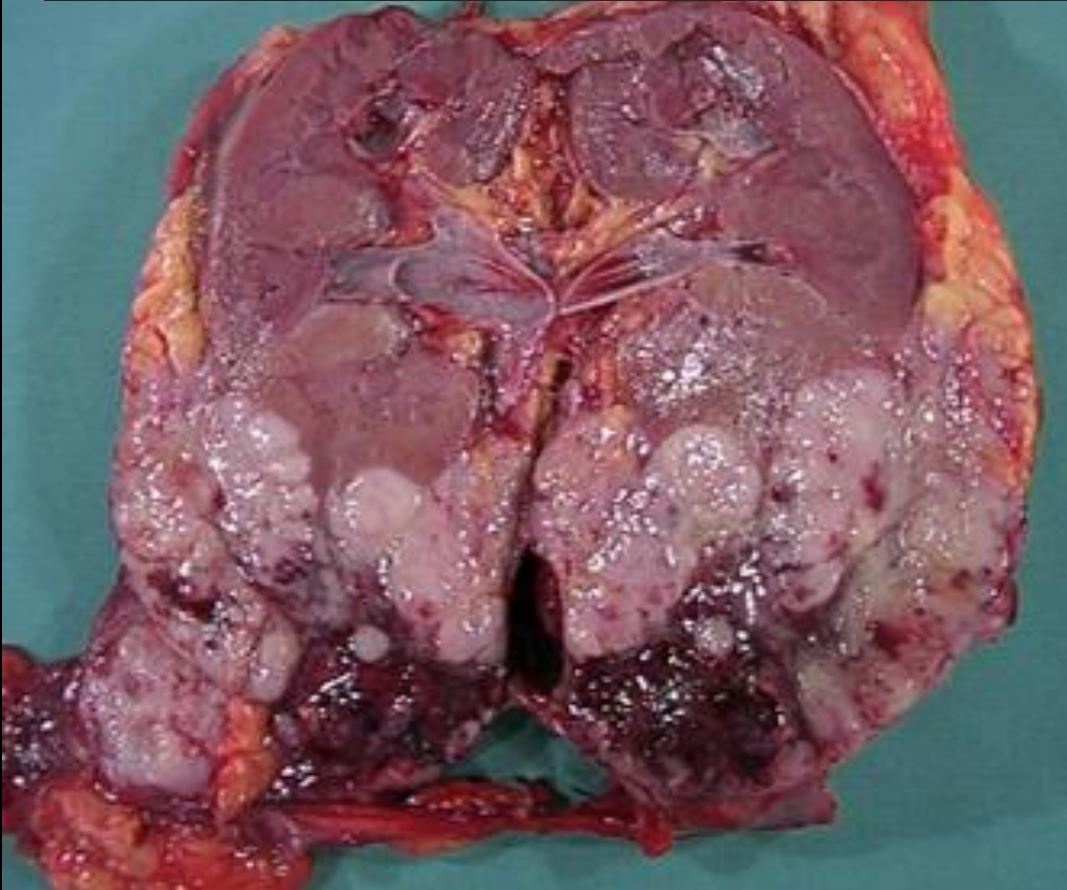
Plasmocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

Syndrome de masse bourgeonnant envahissant le pôle inférieur du rein



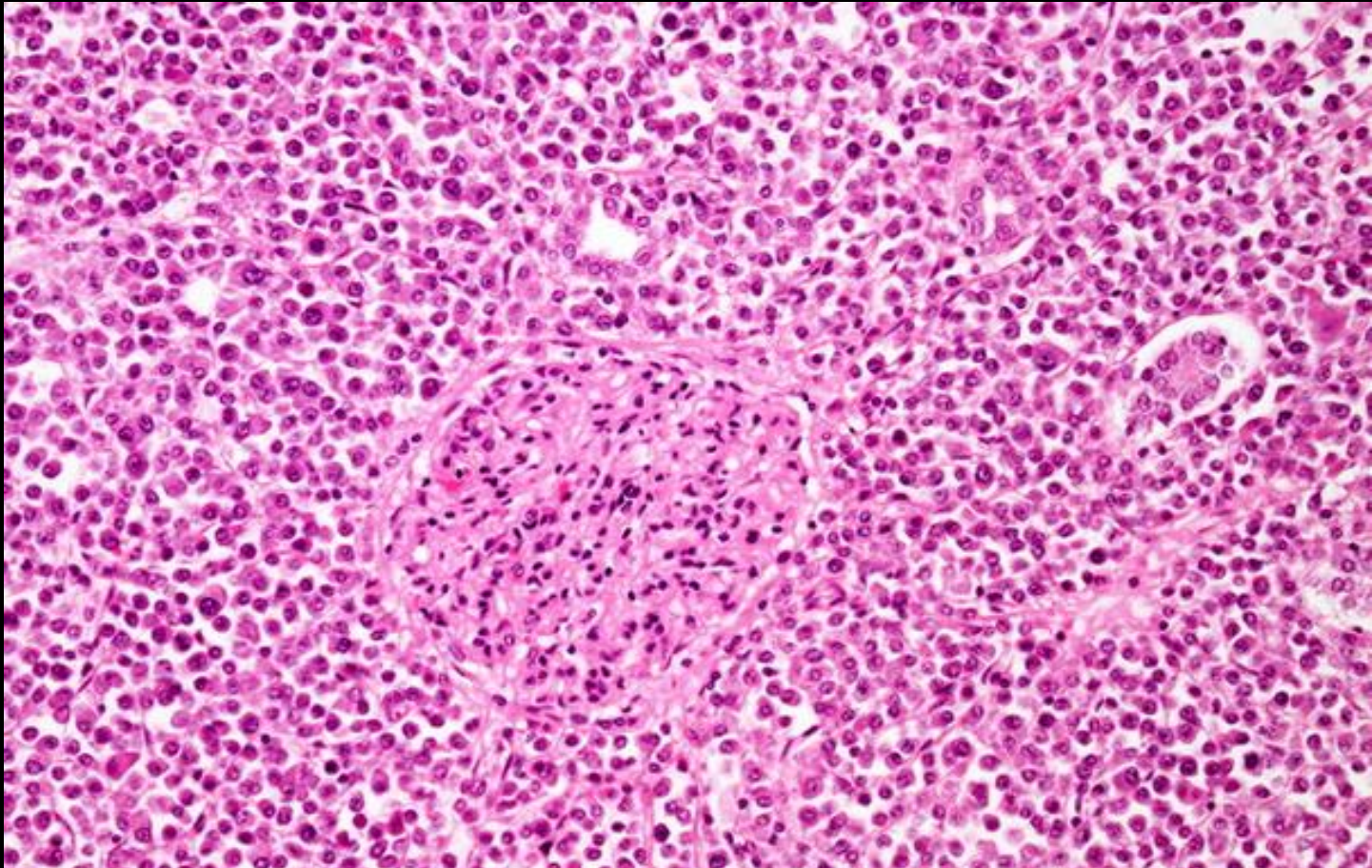


Plasmocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Microscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



Infiltration plasmocytaire diffuse



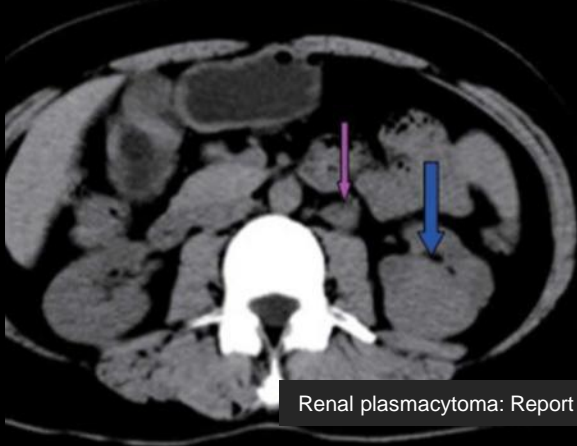
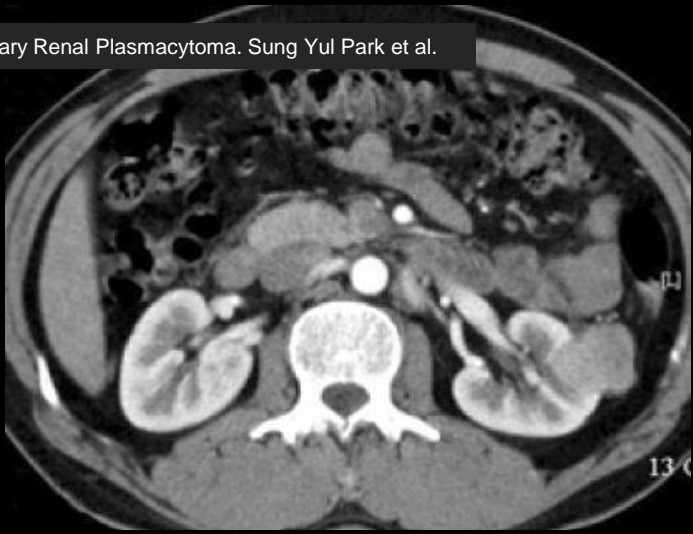
Plasmocytome

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1-2

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

Primary Renal Plasmacytoma. Sung Yul Park et al.



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

Leucémie

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

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

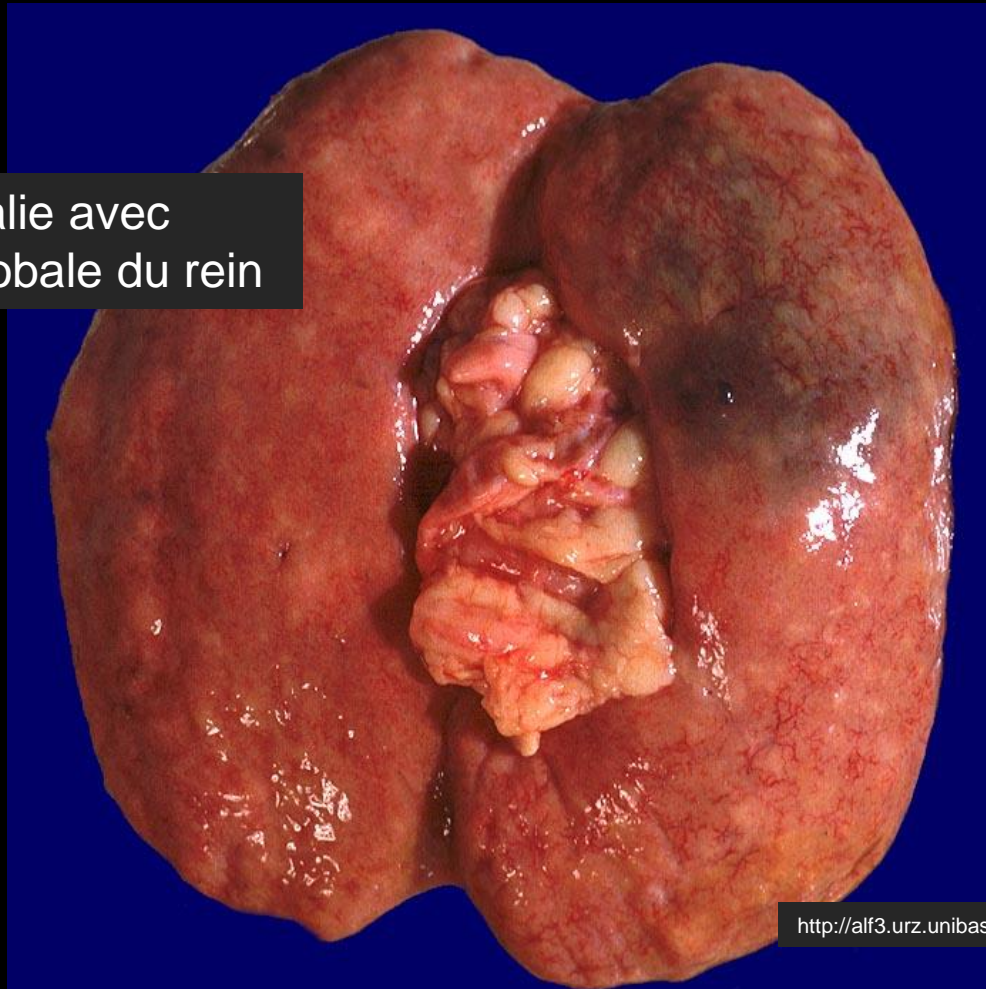
Leucémie

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

Néphromégalie avec
infiltration globale du rein

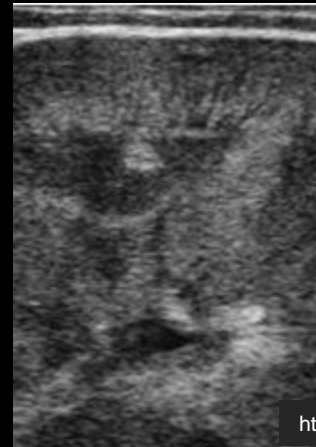
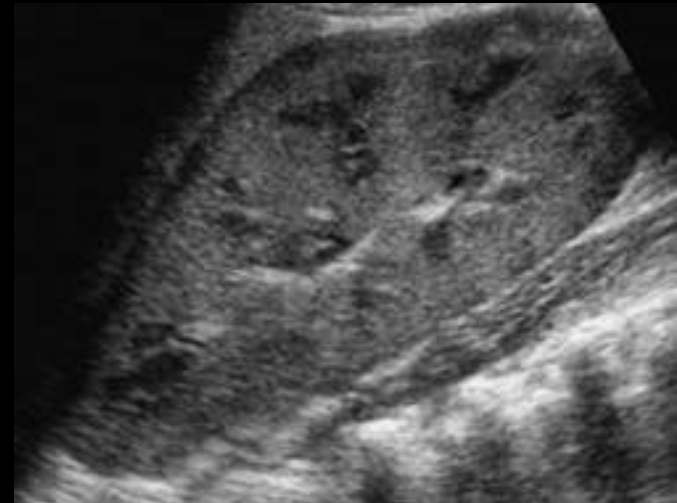


Leucémie

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



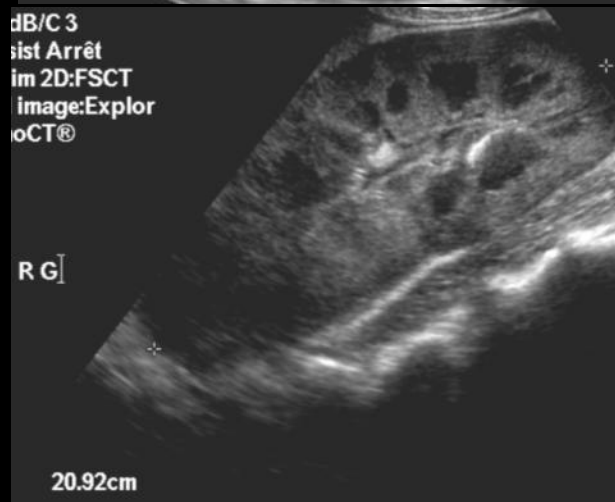
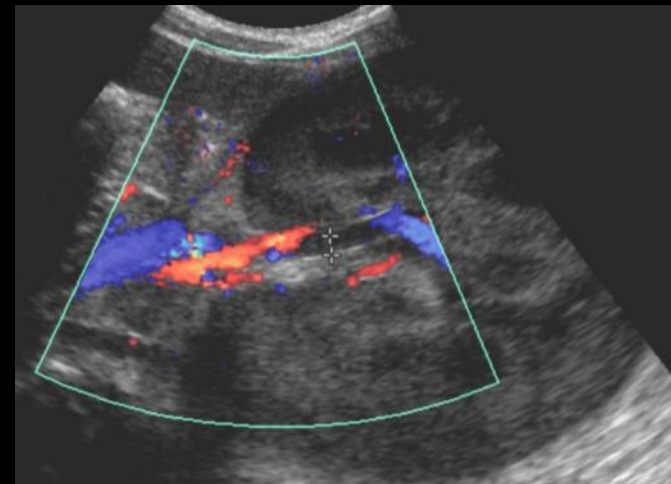
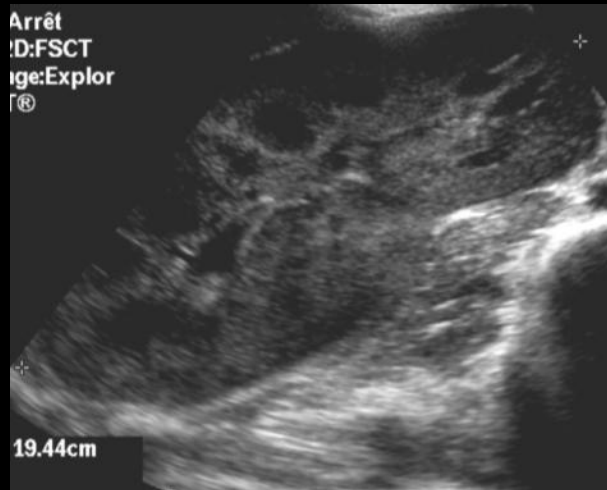
Néphromégalie avec infiltration diffuse du cortex épargnant la médullaire et distorsion du sinus rénal

Leucémie

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°2

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes

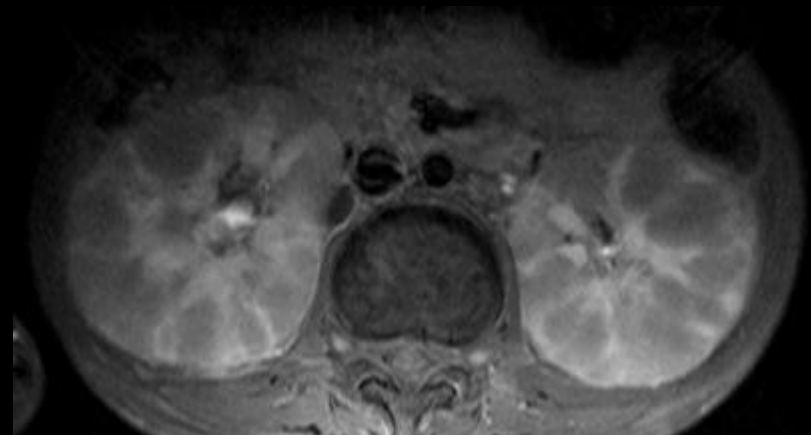
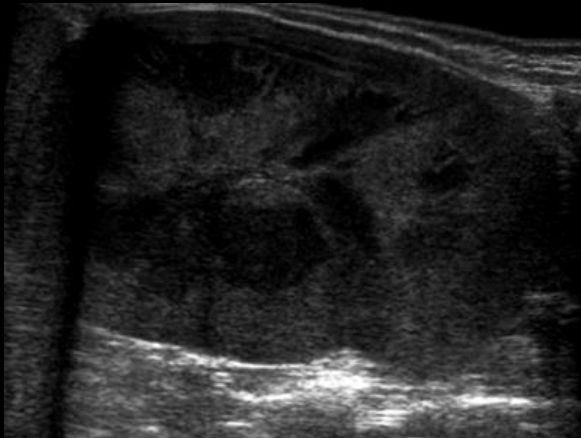


Leucémie

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°3

Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes



Métastases rénales

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tumeurs métastatiques

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

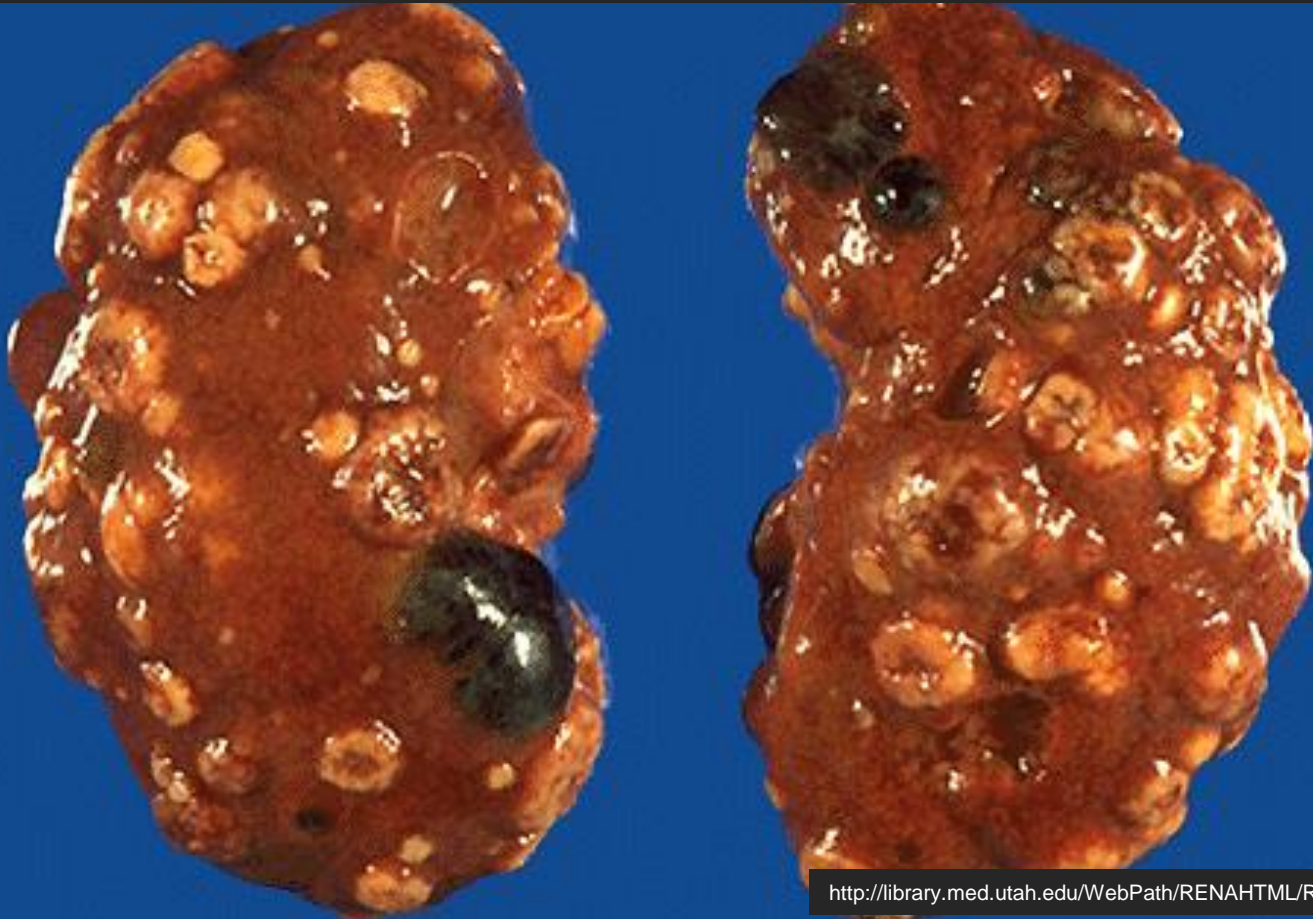
Métastases rénales

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Multiples nodules irréguliers ombiliqués en faveur de remaniements nécrotiques

Tumeurs métastatiques



Métastases rénales

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Multiples nodules réguliers à la surface des reins



Tumeurs métastatiques

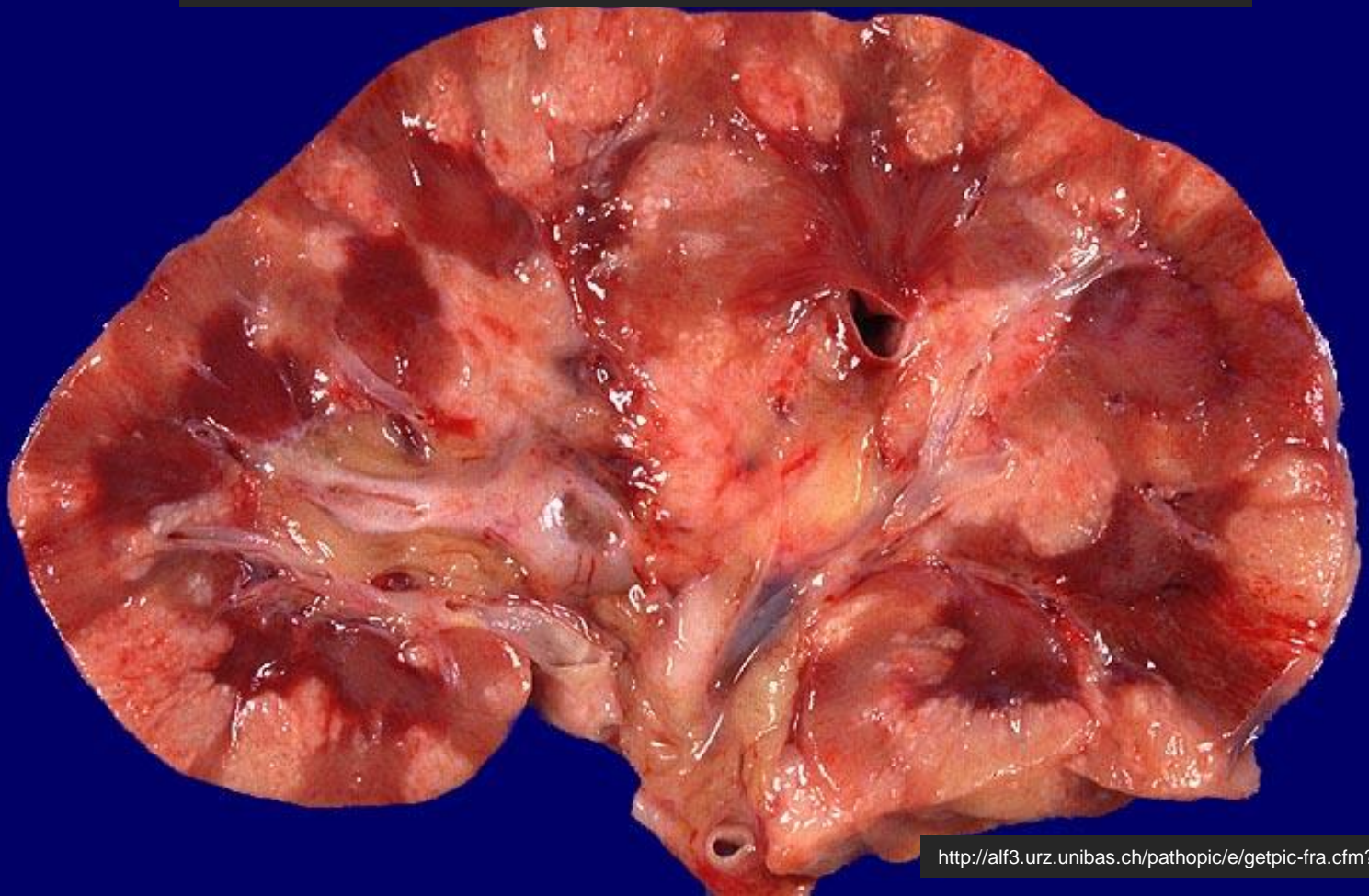
Métastases rénales

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Macroscopie

Tranche de section : répartition à prédominance corticale

Tumeurs métastatiques



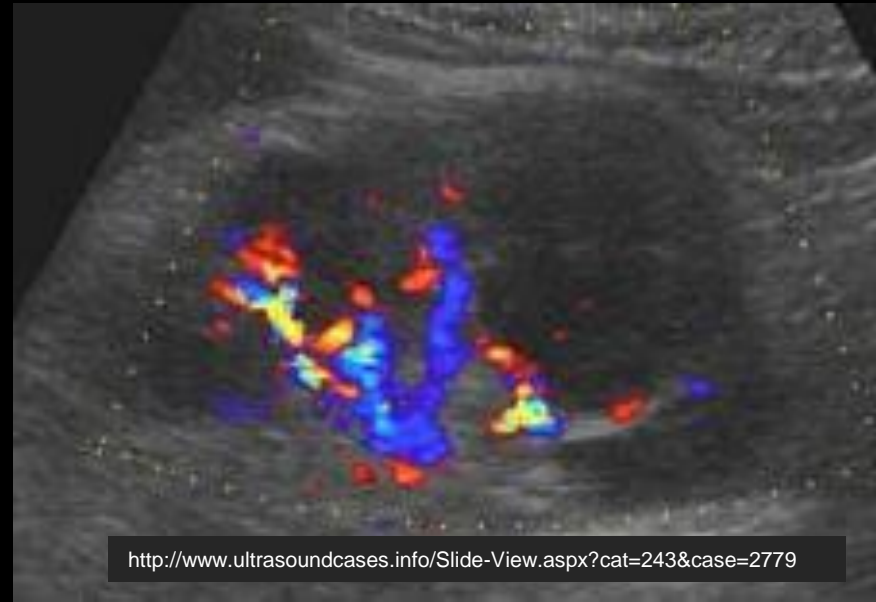
Métastases rénales

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Echographie

Tumeurs métastatiques

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



Métastases rénales

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Tomodensitométrie

Tumeurs métastatiques

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



Métastases rénales bilatérales d'un cancer pulmonaire

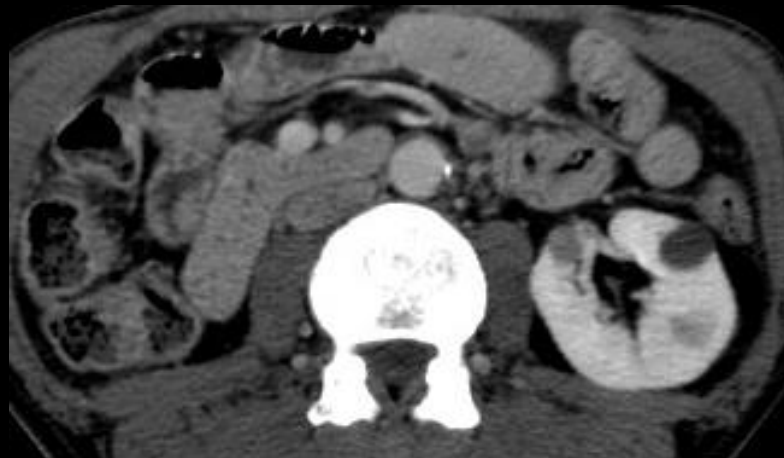


Métastases rénales

Epidémiologie – Anatomopathologie – Imagerie – Cas

Cas n°1

Tumeurs métastatiques



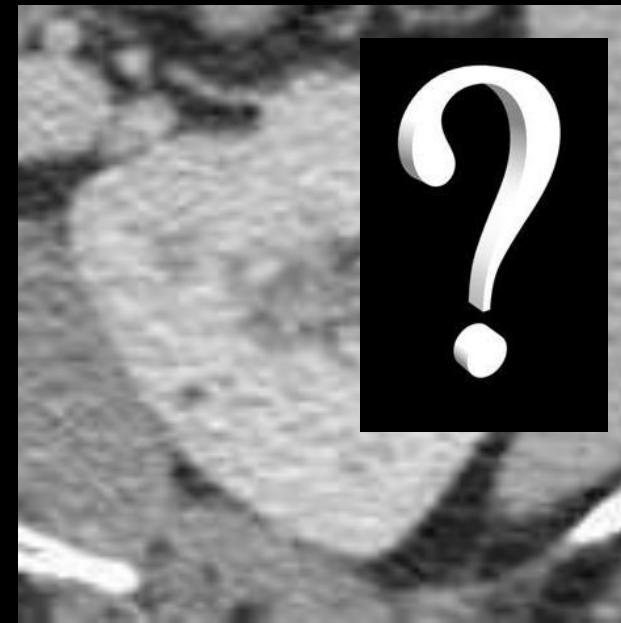
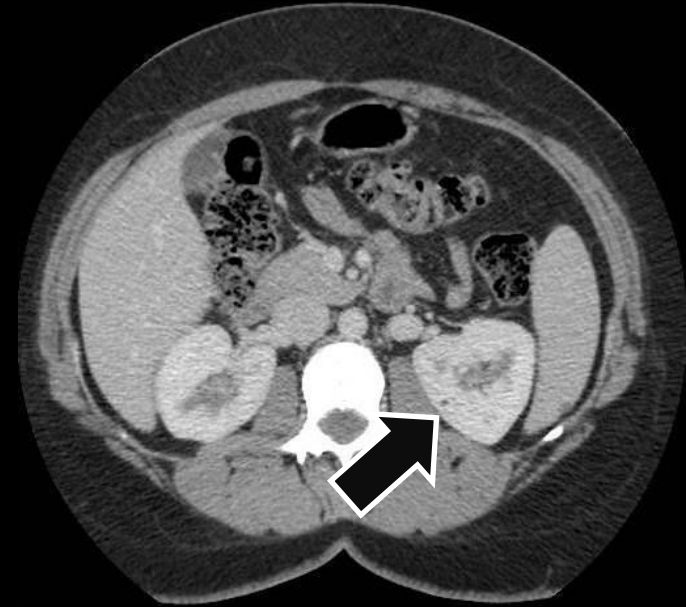
Métastases rénales bilatérales
d'un cancer thyroïdien

Caractérisation d'un syndrome de masse

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

Microlésions indéterminées

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

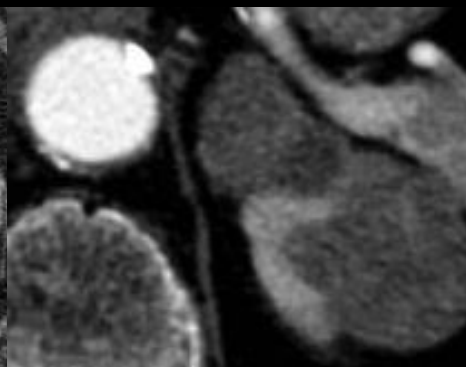
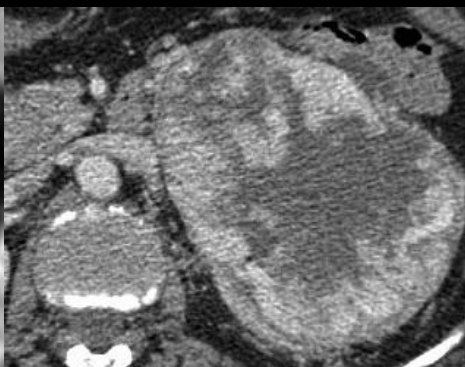
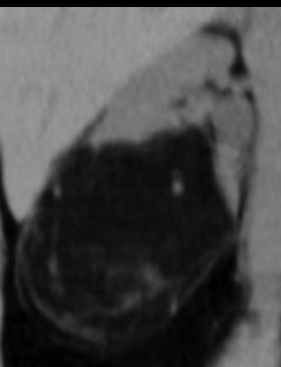
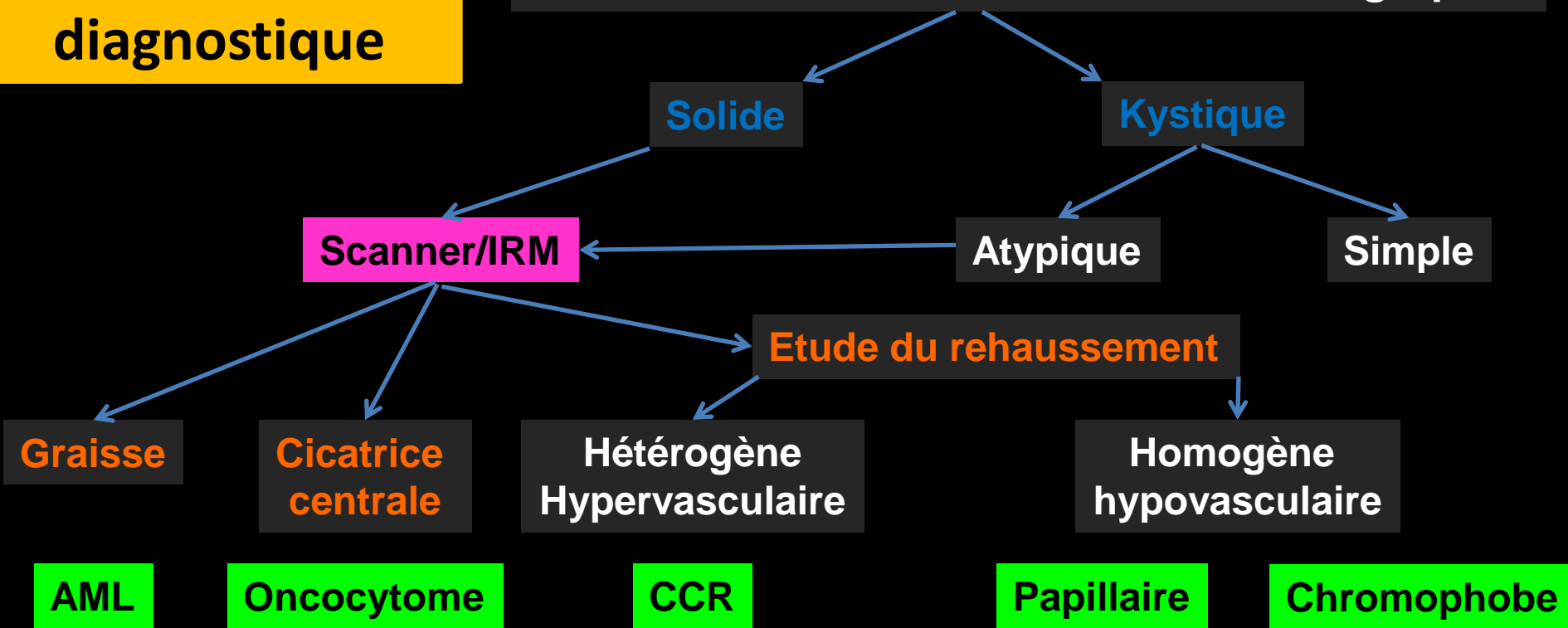


Caractérisation d'un syndrome de masse

- Définition d'une masse rénale solide en TDM/IRM : masse composée exclusivement ou principalement de tissu vivant
- 2 critères nécessaires et suffisants :
 - Syndrome de masse : **désorganisation localisée de la forme ou de l'architecture normale du rein**
 - **Prise de contraste significative**, reflet du caractère vascularisé et de la nature tissulaire de la formation, définie par une variation de densité après contraste supérieure à +15UH au sein d'une masse supracentimétrique ($\geq 1\text{cm}$)

Démarche diagnostique

Découverte d'une lésion rénale en échographie



Caractérisation d'un syndrome de masse

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

Table 2. Potentially discriminating imaging features of solid renal neoplasms

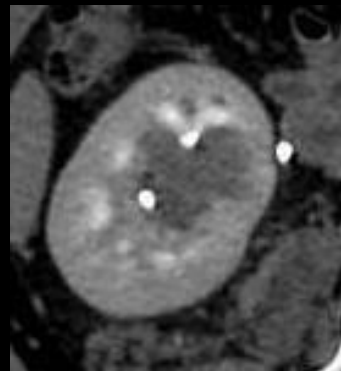
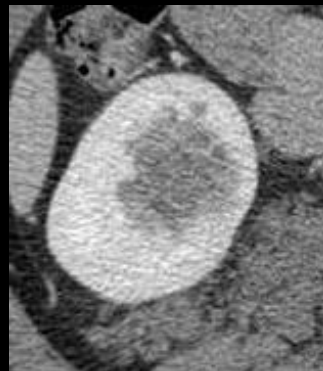
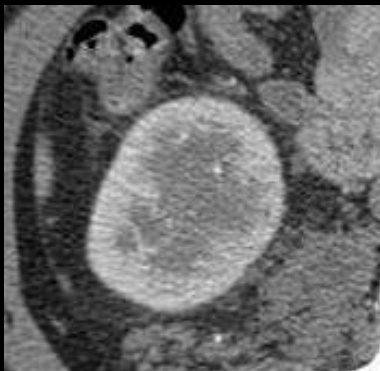
Feature	Typically associated with	Common differential considerations	Uncommon differential considerations	Discriminators
Macroscopic fat	AML	Treated neoplasm (partial nephrectomy or RFA)	RCC	Calcifications and necrosis are rare in AML but common in RCC
Signal loss on opposed-phase relative to in-phase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

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

^aAssumes opposed-phase echo time is shorter than in-phase echo time

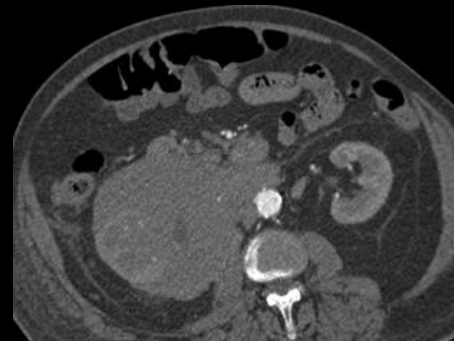
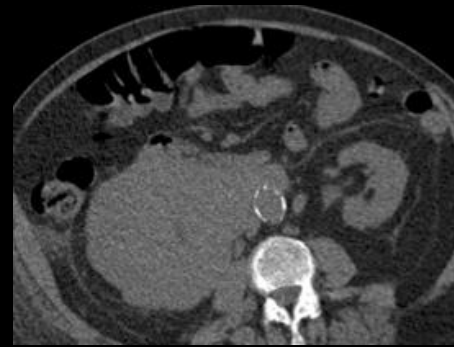
Tumeurs à point de départ médullaire

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



Tumeurs infiltrantes

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



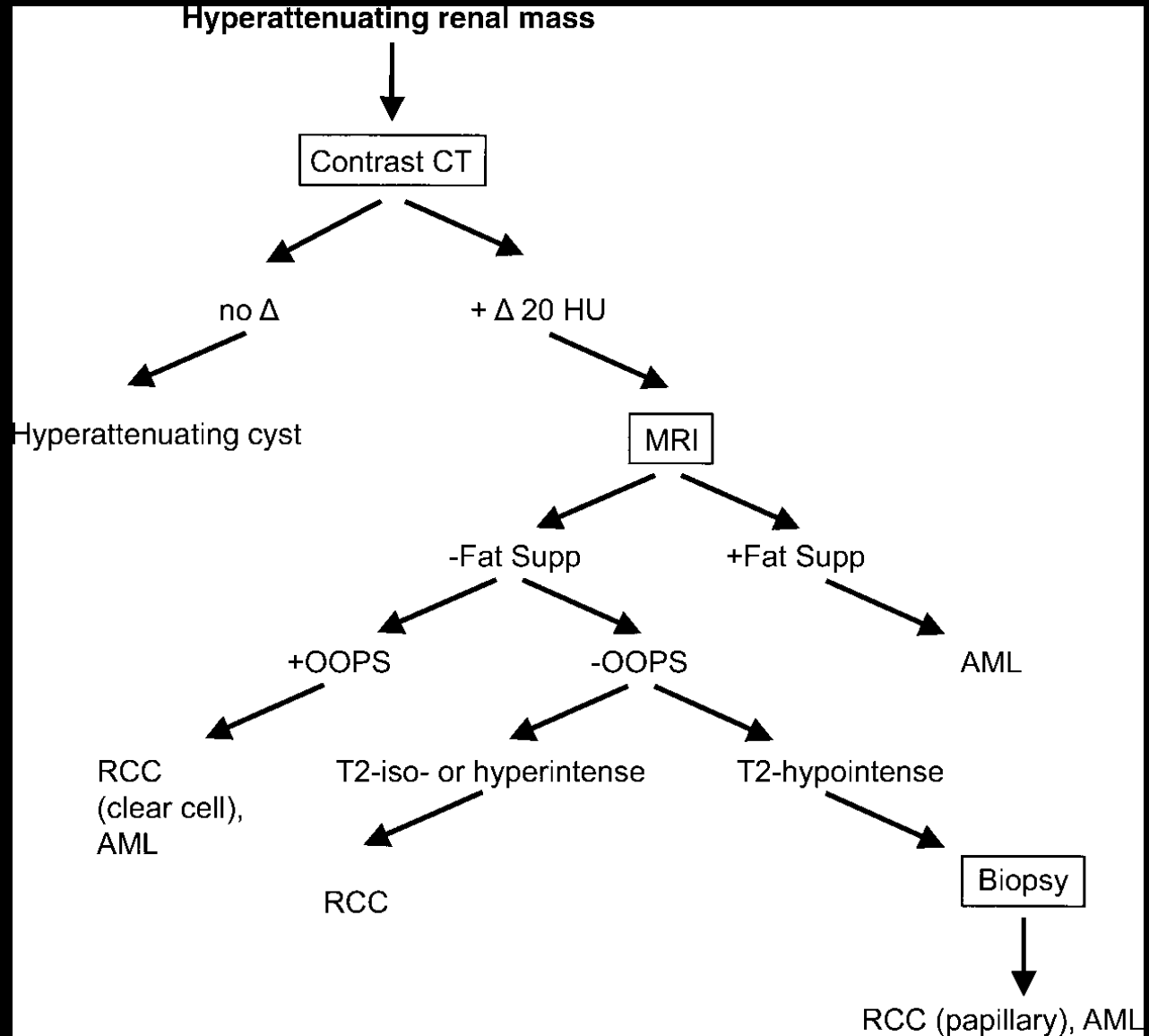
Tumeurs hypovasculaires

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

Masse rénale hyperdense
spontanément

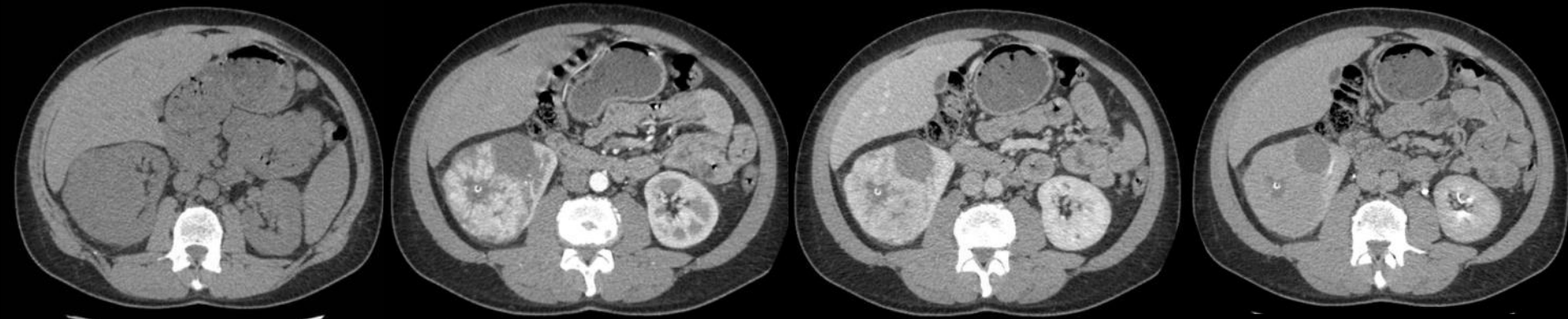
- **Définition** : lésion de densité spontanée supérieure au parenchyme rénal
- **40UH < d < 90UH**
- **Etiologie** :
 - **Hématome** : contexte; absence de rehaussement après injection, stranding de la graisse péri-rénale et calcifications dans les formes chroniques
 - **MAV et anévrisme** : aspect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

Masse rénale hyperdense spontanément



Tumeurs avec cicatrice centrale

- Adénome oncocytaire
- Carcinome à cellules conventionnelles
- Carcinome chromophile



Tumeurs à composante graisseuse

- **Types histologiques :**

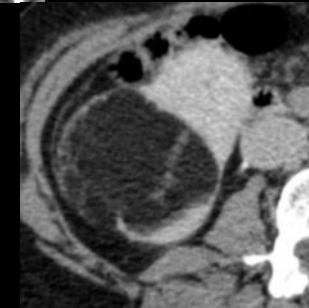
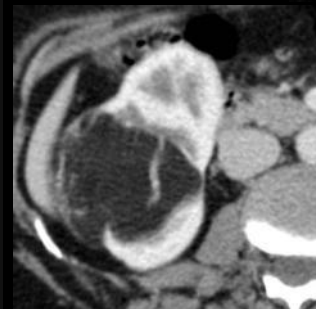
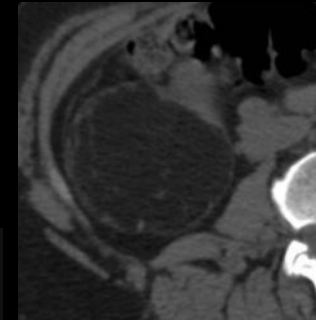
- Angiomyolipome
- Carcinome à cellule rénale
- Wilms
- Lipome/Liposarcome du rein
- Oncocytome

- **Mécanismes étiopathogéniques :**

- Foyers de métaplasie osseuse (avec ilots de moelle graisseuse)
- Produit de dégradation lipidique au sein d'un cancer massivement nécrosé
- Nécrose cholestérolique
- Englobement du tissu adipeux rétropéritonéal ou sinusal

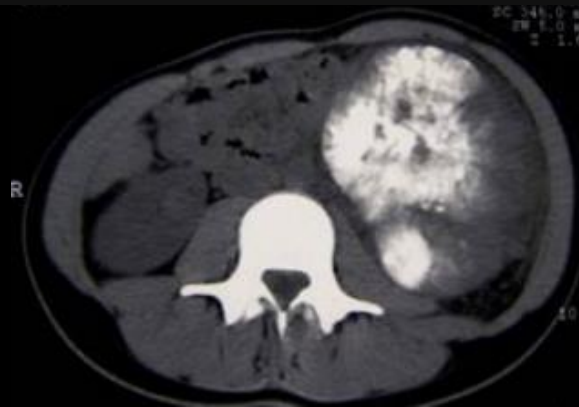
- **Malignité suspectée devant :**

- Calcifications intra-tumorales
- Tumeur de grande taille massivement nécrosée contenant des ilots graisseux au sein ou en bordure de la nécrose
- Infiltration du péri-rein ou du sinus rénal
- Envahissement veineux



Tumeurs calcifiées

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



Tumeurs rénales de l'enfant

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

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

I- Tumeurs bénignes

Néphrome mésoblastique congénital ou tumeur de Bolande (5 %)

Néphrome kystique ou cystadénome rénal ou kyste multiloculaire du rein

Néphrome néphrogène ou adénome embryonnaire ou adénome métanéphrique

II- Lésions de pronostic indéterminé

Îlots néphrogéniques résiduels et néphroblastomatose diffuse

III- Tumeurs malignes

Néphroblastomes vrais ou tumeurs de Wilms

histologie favorable : néphroblastome kystique

histologie intermédiaire : néphroblastome sans anaplasie

histologie défavorable : néphroblastome avec anaplasie diffuse (4 %)

Tumeurs non Wilms (pronostic très défavorable)

tumeur rhabdoïde du rein (2 %)

sarcome indifférencié à cellules claires (4 %)

tumeur neuroépithéliale du rein ou PNET

Adénocarcinome à cellule claire ou tumeur de Grawitz



Tumeurs rénales de l'enfant

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

Clinique

Âge : moins de 6 mois- plus de 5 ans

Hématurie en dehors d'un traumatisme

Contexte infectieux (infection urinaire, septicémie, psöitis)

Éléments d'imagerie

Tumeur de taille inférieure à 4 cm de diamètre

Mal limitée

Homogène et hypoéchogène en US

Homogène et faiblement rehaussée en tomодensitométrie

Existence de calcifications

Adénomégalias importantes

Métastases osseuses ou hépatiques



Tumeurs rénales de l'enfant

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

Table 1
Most Common Age at Presentation for Solid Renal Malignancies

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

*von Hippel–Lindau syndrome.

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



Tumeurs chez le transplanté rénal

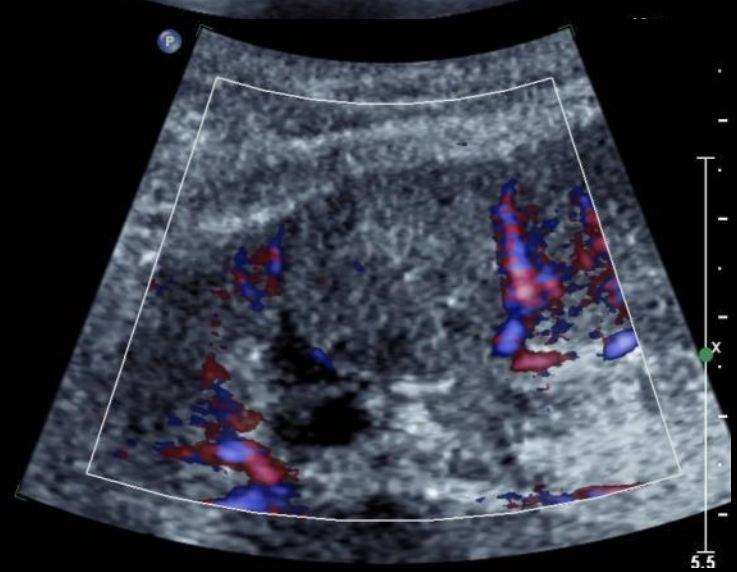
- Tumeurs rénales ont une incidence plus élevée chez le patient dialysé ou greffé rénal par rapport à la population générale : **4,6%** vs 3%
- Se développent essentiellement sur les **reins natifs**
- Tumeurs primitives du greffon rénal représentent 10% des tumeurs rénales du greffé (incidence < 0,5%)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

Tumeurs chez le transplanté rénal

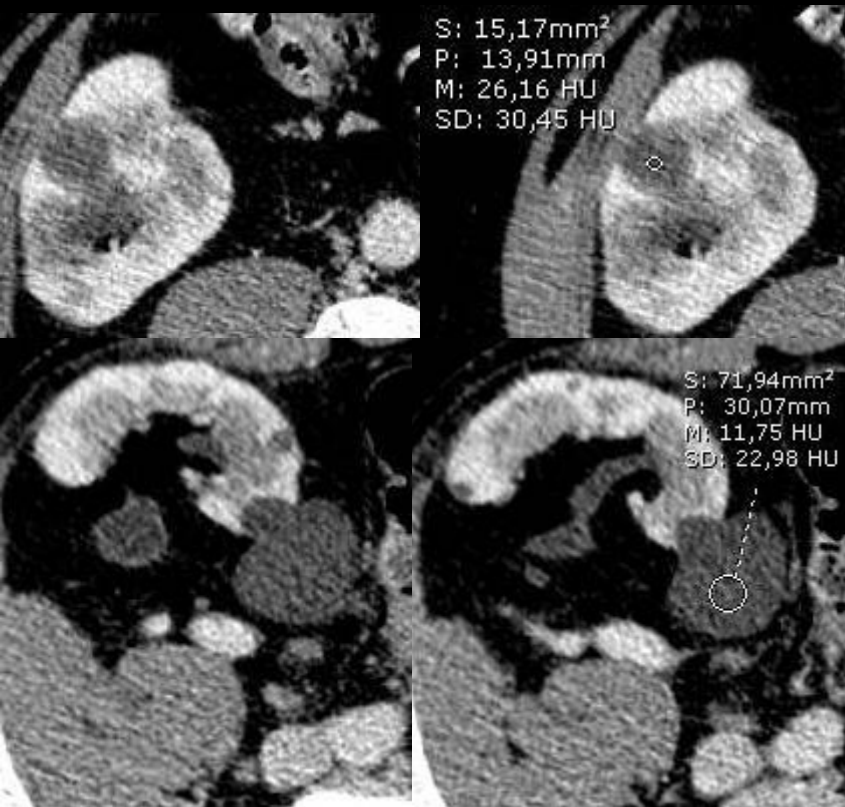
Découverte sur un scanner TAP d'une lésion atypique d'un *greffon rénal* (réalisé en 1994 pour uropathie malformative) chez un homme de 47 ans dans le cadre du bilan étiologique d'une TVP massive du MI gauche



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



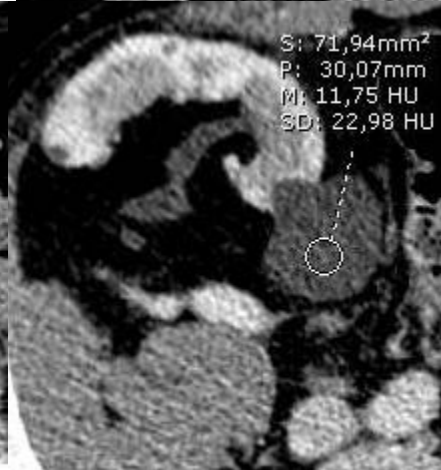
Tumeurs chez le transplanté rénal



Temps portal



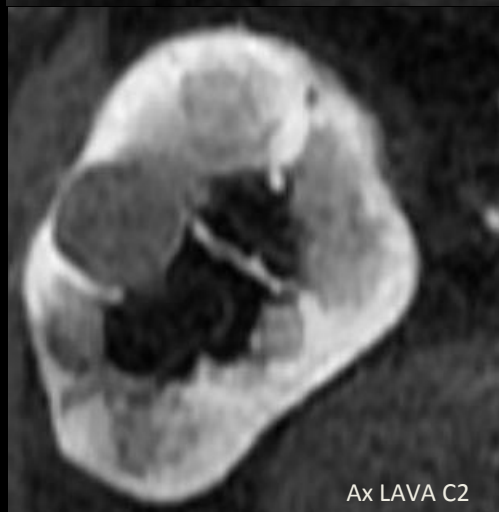
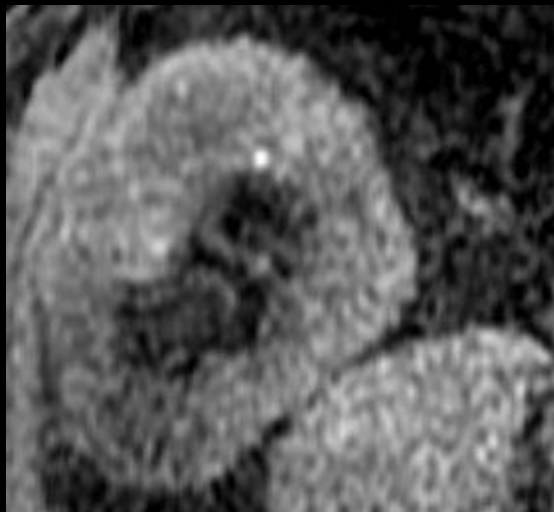
Temps tardif urinaire



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

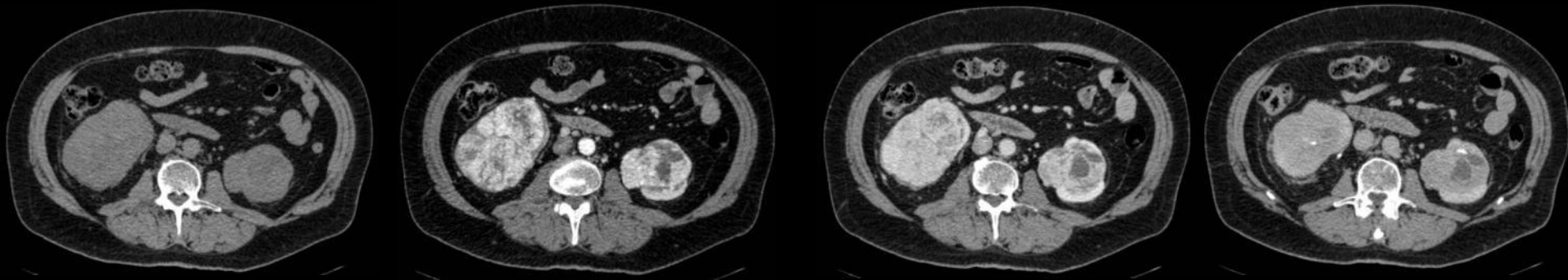
Tumeurs chez le transplanté rénal

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



Tumeurs multiples du rein

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



Formes héréditaires

Tableau 1. Formes héréditaires de tumeurs rénales chez l'adulte [6].

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

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

Formes héréditaires

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

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

Formes héréditaires

Maladie de von Hippel-Lindau (VHL)

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

Formes héréditaires

Cancer rénal papillaire héréditaire

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

Formes héréditaires

Léiomyomatose cutané-utérine héréditaire avec cancer rénal

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

Formes héréditaires

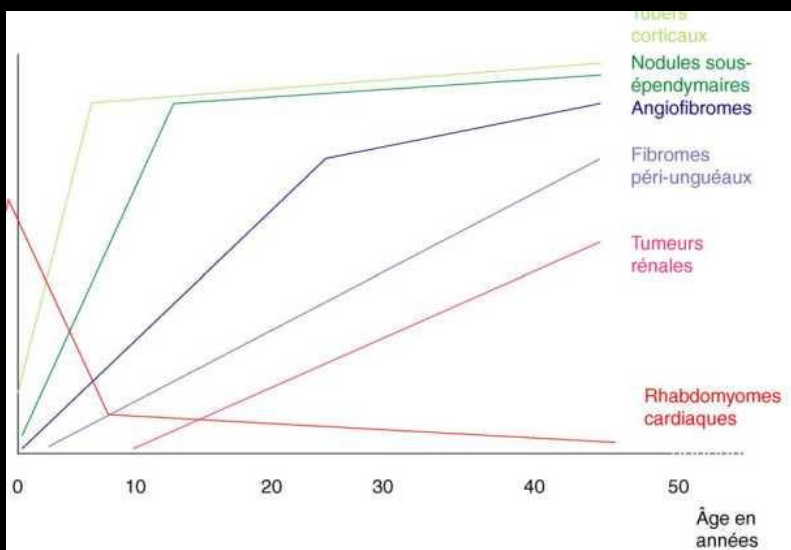
Syndrome de Birt-Hogg-Dubé (BHD)

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

Formes héréditaires

Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB)

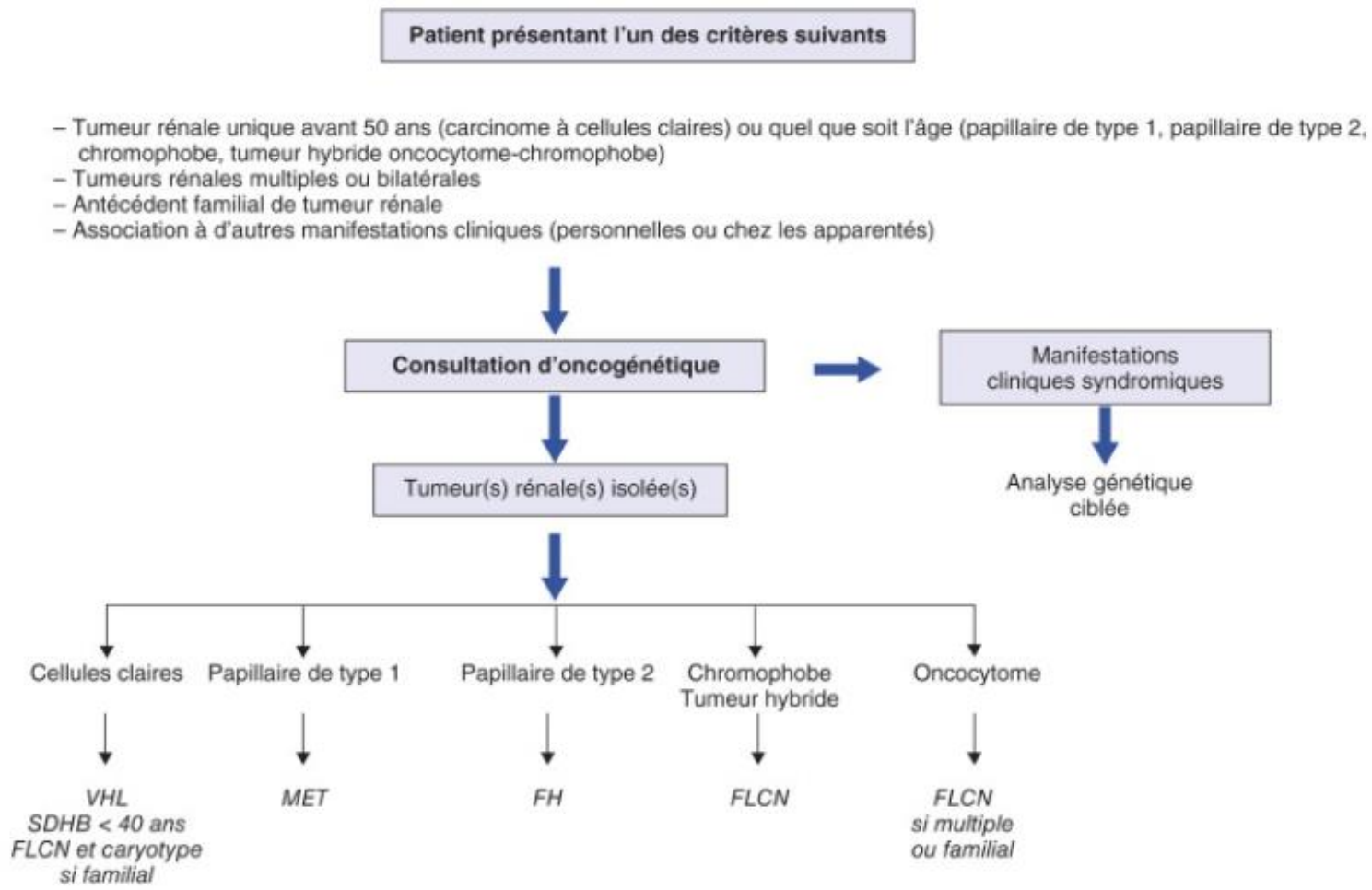
- Transmission AD
- Pénétrance de 95% et expressivité variable
- Mutations germinales des gènes TSC 1 localisé en 9q34 et TSC 2 localisé en 16p13
- 70% de mutation de novo
- Incidence estimée à 1/6000 à 1/30000
- Prédipose au développement d'angiomyolipomes mais aussi de carcinome à cellules claires



Critères Majeurs	Critères Mineurs
Angiofibrome de la face ou plaque du front (≥2) Fibrome péri-ungéal (tumeur de Koenen) (≥1) Macules hypomélaniques (≥3) Plaque chagrin (≥1) Hamartomes rétinien (≥2) Tubercule cortical (≥1) Nodule sous épendymaire (≥1) Astrocytome à cellules géantes (≥1) Rhabdomyome cardiaque (≥1) Angiomyolipomes rénaux (≥1) et/ou lymphangioliomyomatose pulmonaire	Multiples "puits" de l'émail dentaire Polypes rectaux hamartomateux Kystes osseux Lignes de migration dans la substance blanche cérébrale Fibromes gingivaux Hamartomes non rénaux (foie, pancréas ...) Macules achromiques rétinien Lésions achromiques cutanées en "confetti" Kystes rénaux multiples
- Diagnostic certain : 2 critères majeurs ou 1 majeur et 2 mineurs - Diagnostic probable : 1 critère majeur et 1 mineur - Diagnostic possible : soit 1 seul critère majeur soit ≥2 critères mineurs	

Formes héréditaires

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



Appréciation de l'agressivité lésionnelle

- **Grade de Fuhrman** : tiens compte de la taille et du contour nucléaire ainsi que de la taille des nucléoles; il définit le **caractère différencié ou non des cellules tumorales**
- **Stade pTNM** établit quant à lui **l'extension tumorale**
- Le grade de Fuhrman et le stade pTNM sont **applicables quelle que soit la nature des tumeurs** (la valeur du grade de Fuhrman étant cependant plus relative pour les carcinomes chromophobes)

Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Grade de Fuhrman

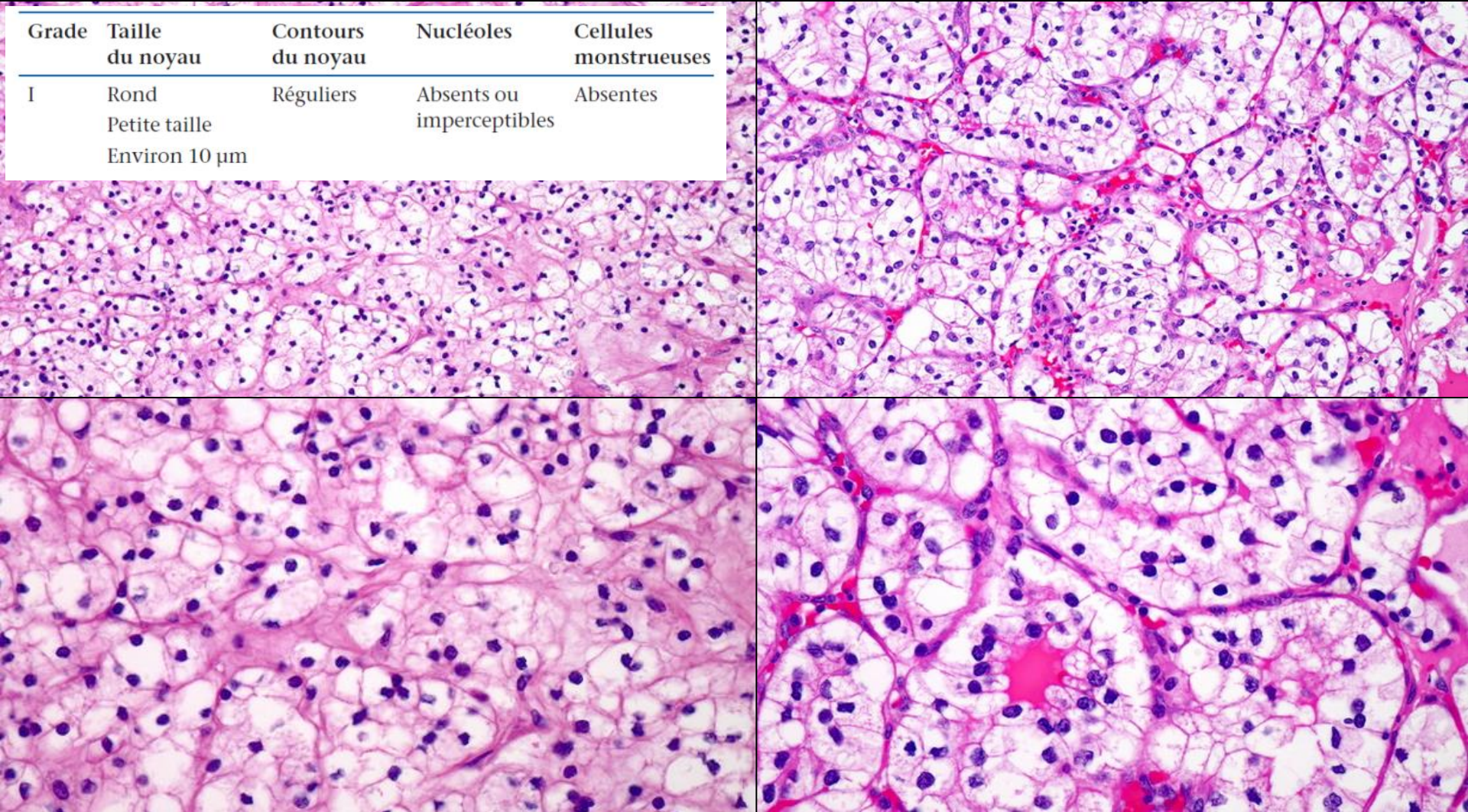
Grade nucléaire de Fürhman des carcinomes du rein.

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

Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Grade I de Fuhrman

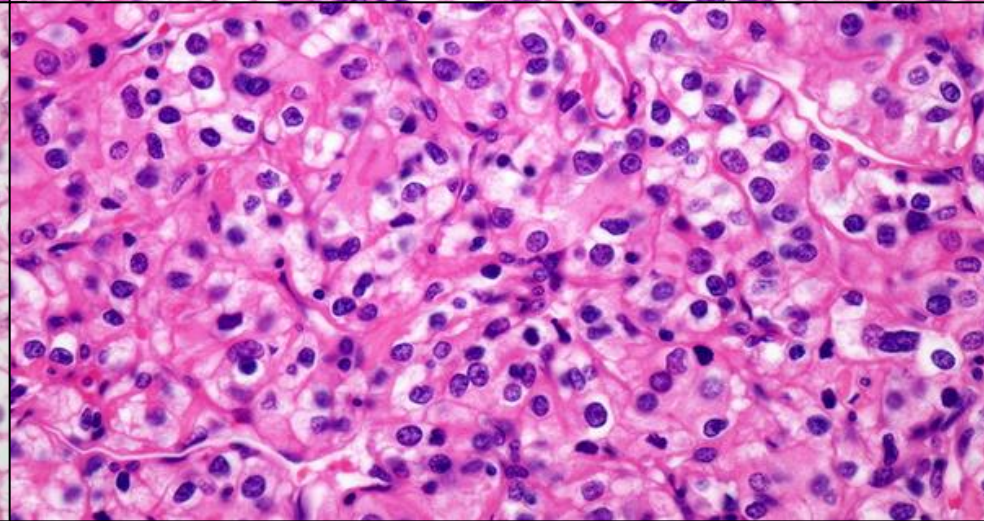
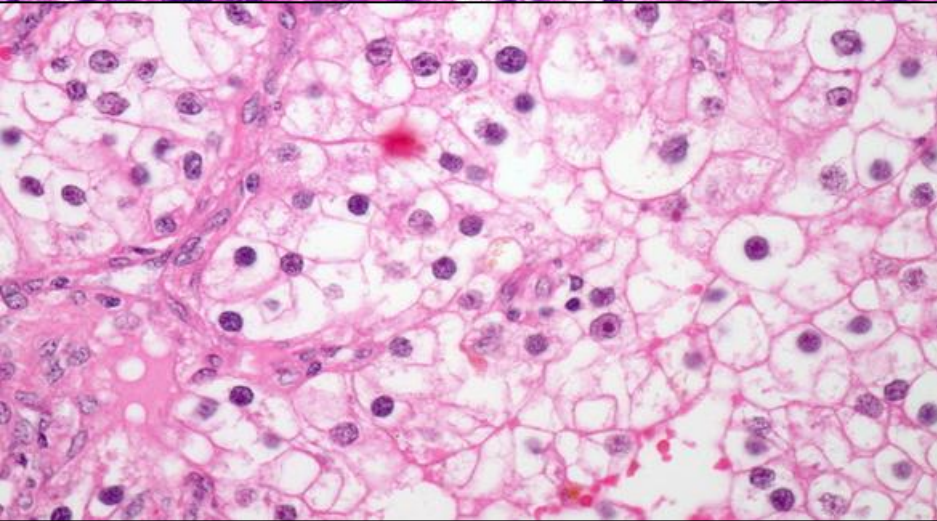
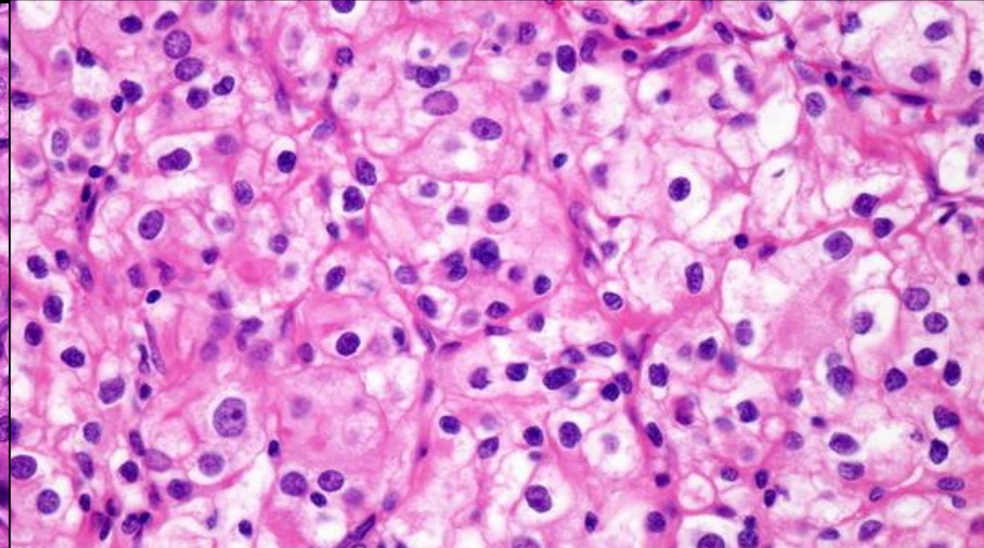
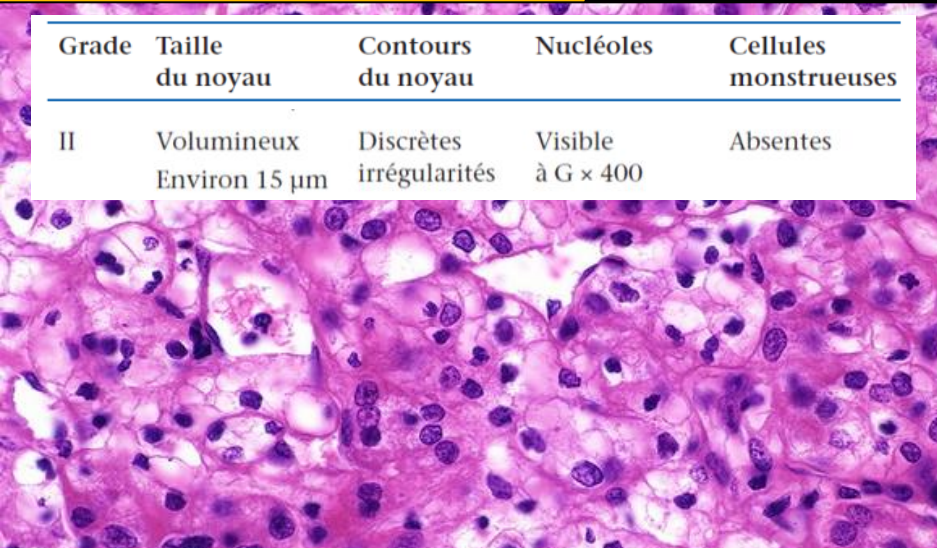
Grade	Taille du noyau	Contours du noyau	Nucléoles	Cellules monstrueuses
I	Rond Petite taille Environ 10 µm	Réguliers	Absents ou imperceptibles	Absentes



Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Grade II de Fuhrman

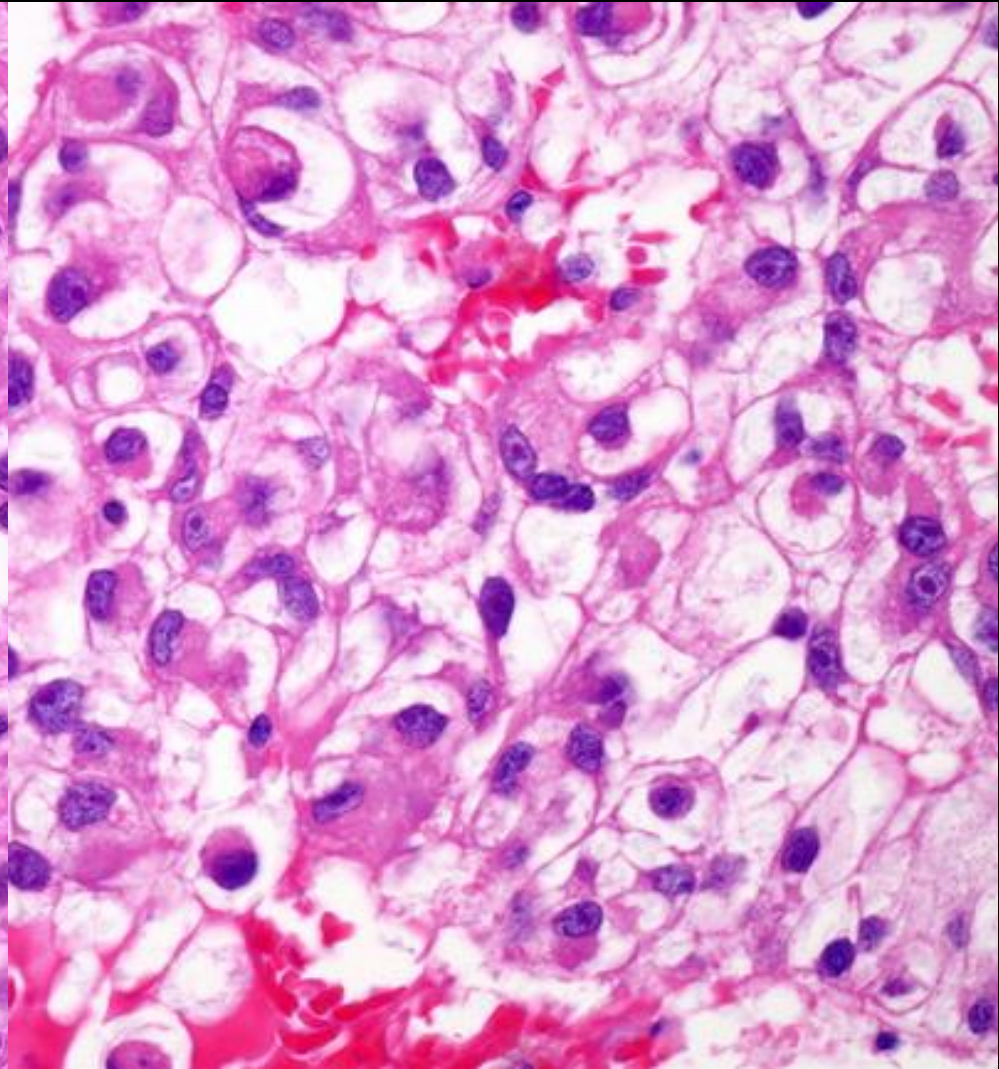
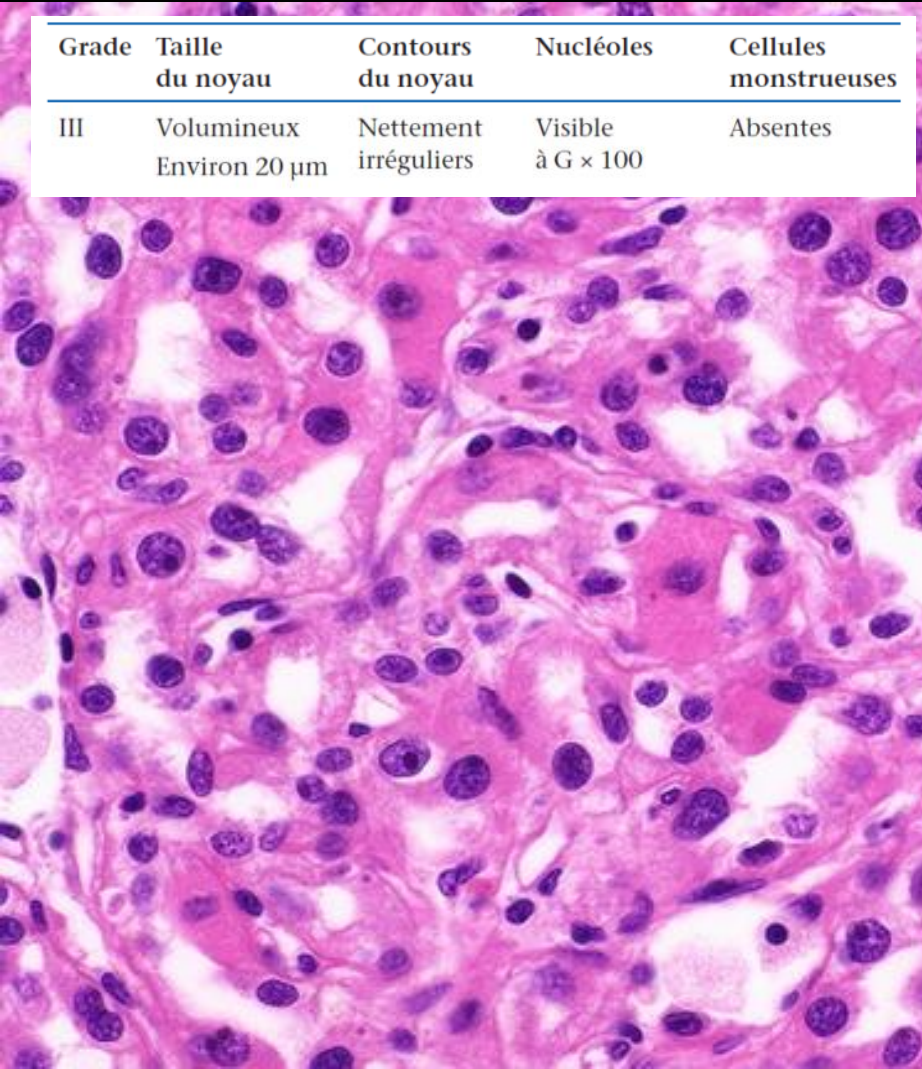
Grade	Taille du noyau	Contours du noyau	Nucléoles	Cellules monstrueuses
II	Volumineux Environ 15 μm	Discrètes irrégularités	Visible à G \times 400	Absentes



Appréciation de
l'agressivité lésionnelle

Grade III de Fuhrman

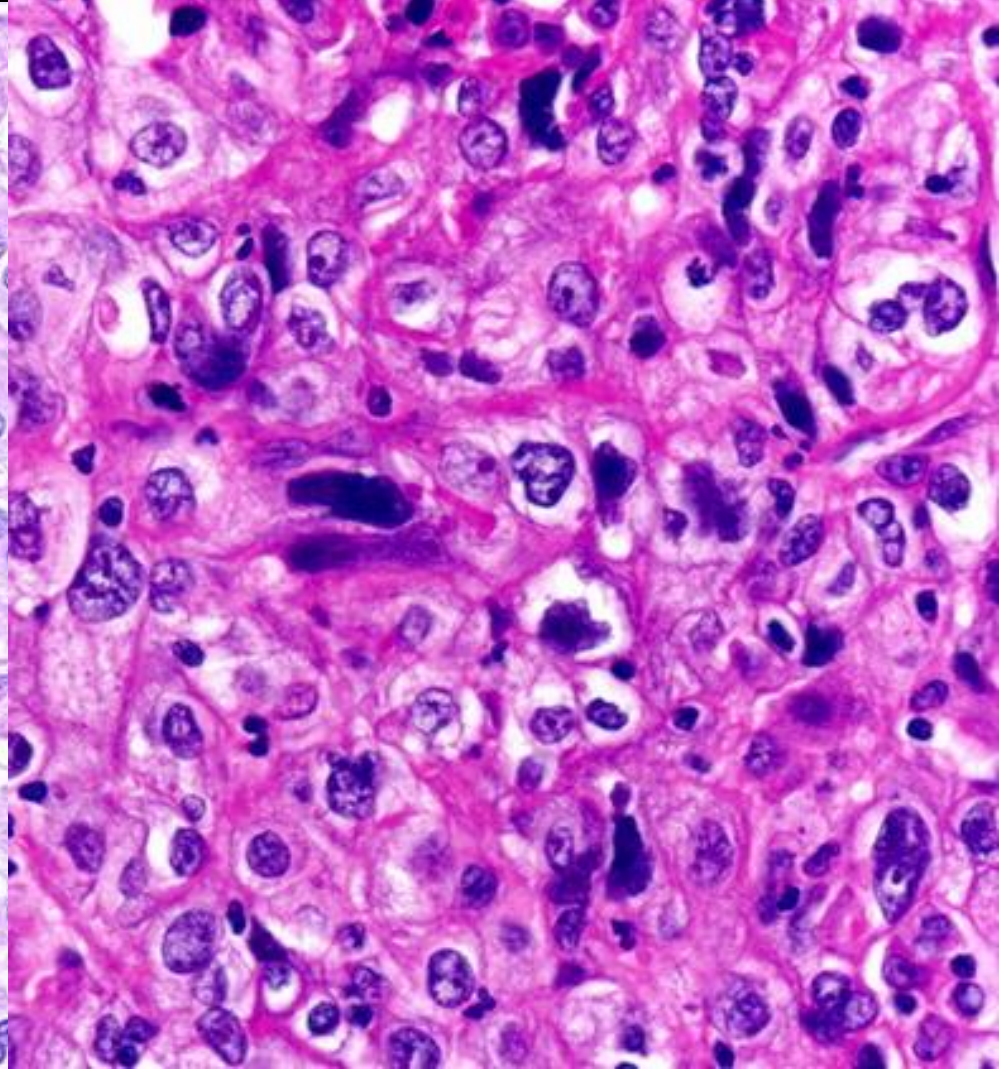
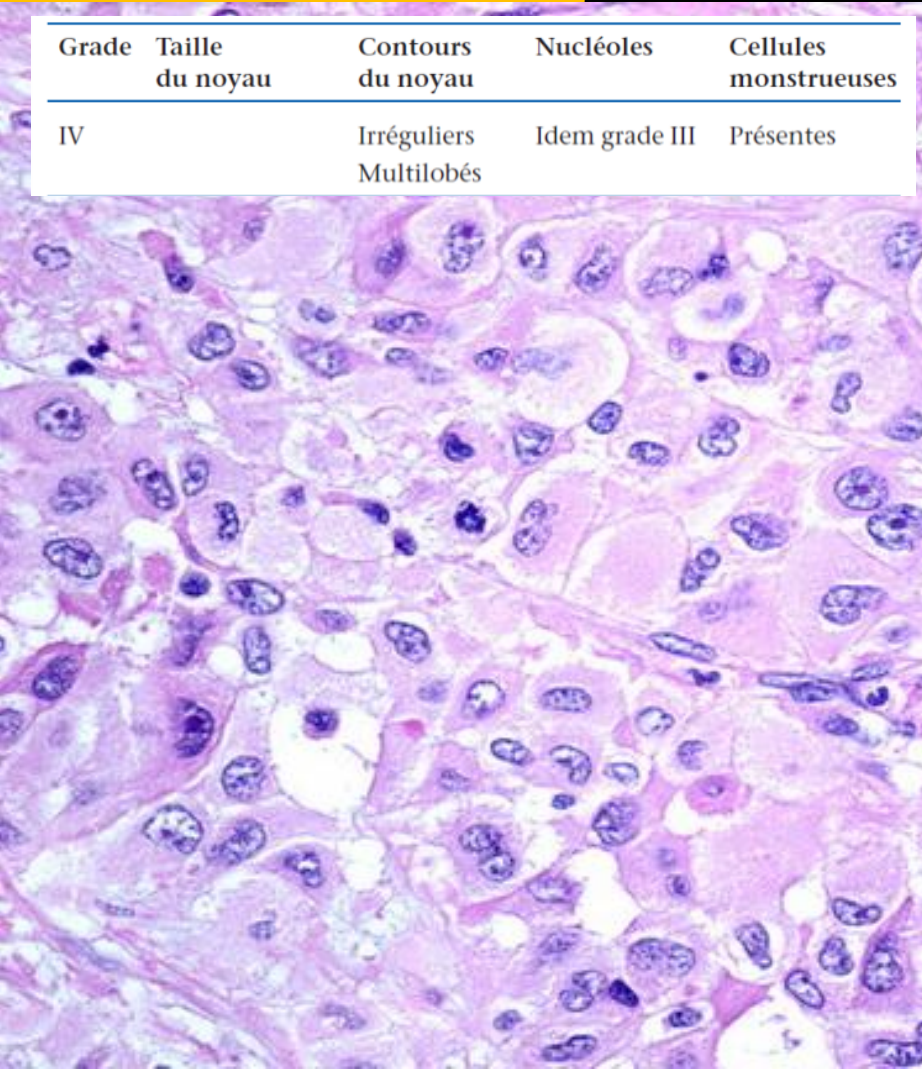
Grade	Taille du noyau	Contours du noyau	Nucléoles	Cellules monstrueuses
III	Volumineux Environ 20 μm	Nettement irréguliers	Visible à $G \times 100$	Absentes



Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Grade IV de Fuhrman

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



Appréciation de l'agressivité lésionnelle

Classification TNM UICC – 2009 - 7^{ème} édition

T – TUMEUR PRIMITIVE

TX – Renseignements insuffisants pour classer la tumeur primitive

T0 – Pas de signe de tumeur primitive

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

T1a – tumeur ≤ 4 cm

T1b – tumeur > 4 cm et ≤ 7cm

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

T2a – tumeur > 7 cm et < 10 cm

T2b – tumeur > 10 cm, limitée au rein

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

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

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

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

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

N – ADÉNOPATHIES RÉGIONALES

NX – Renseignements insuffisants pour classer l'atteinte des ganglions lymphatiques

N0 – Pas d'atteinte des ganglions lymphatiques régionaux

N1 – Atteinte d'un seul ganglion lymphatique régional

N2 – Atteinte de plus d'un ganglion lymphatique régional

M – MÉTASTASES À DISTANCE

M0 – Pas de métastases à distance

M1 – Métastases à distance

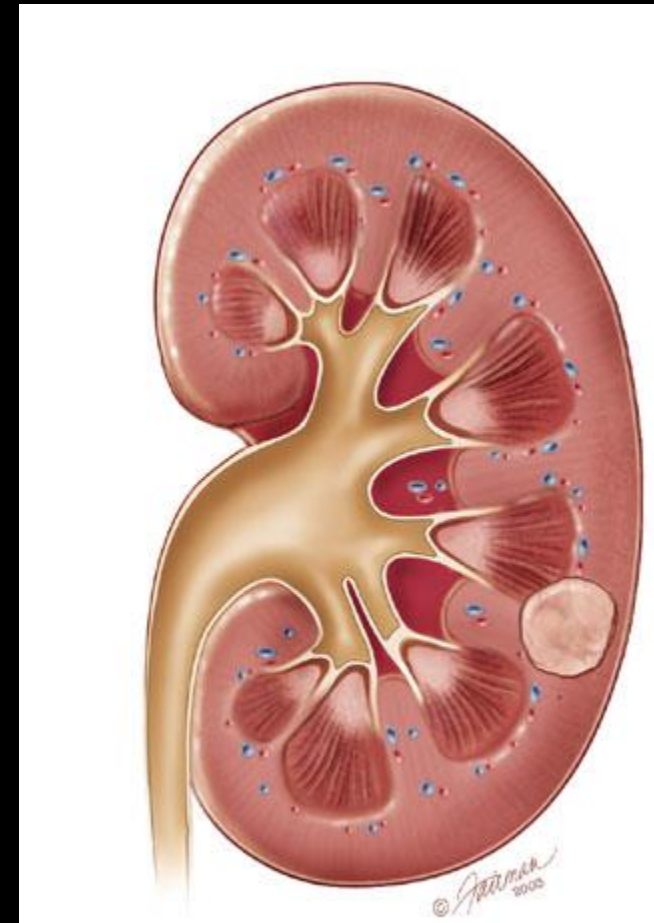
Appréciation de
l'agressivité lésionnelle

Classification TNM UICC – 2009 - 7^{ème} édition

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

T1a – tumeur ≤ 4 cm

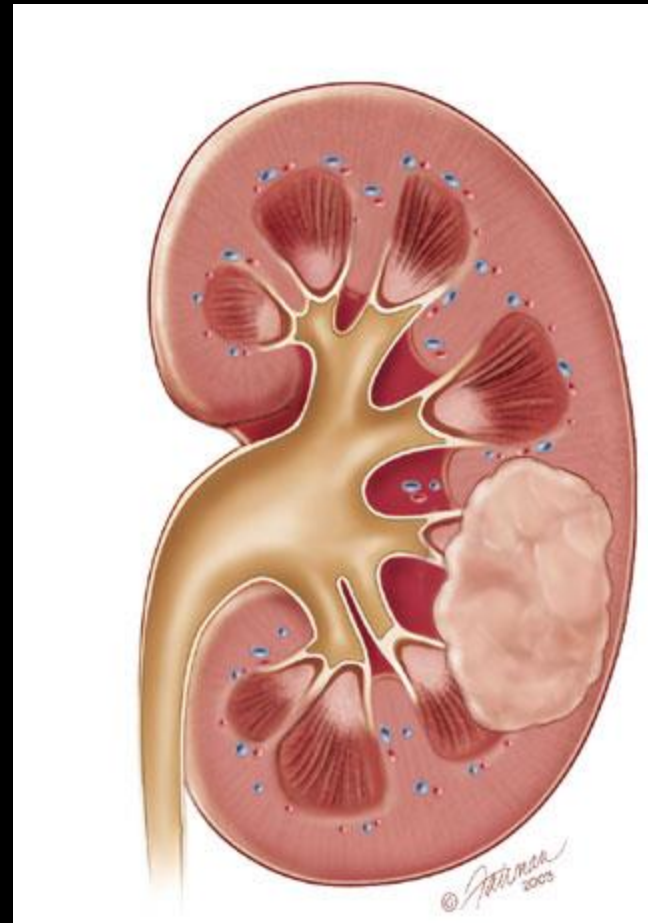
T1b – tumeur > 4 cm et ≤ 7 cm



Appréciation de
l'agressivité lésionnelle

Classification TNM UICC – 2009 - 7^{ème} édition

- T2** – Tumeur intrarénale > 7 cm dans son plus grand diamètre, limitée au rein
- T2a – tumeur > 7 cm et < 10 cm
 - T2b – tumeur > 10 cm, limitée au rein



Appréciation de
l'agressivité lésionnelle

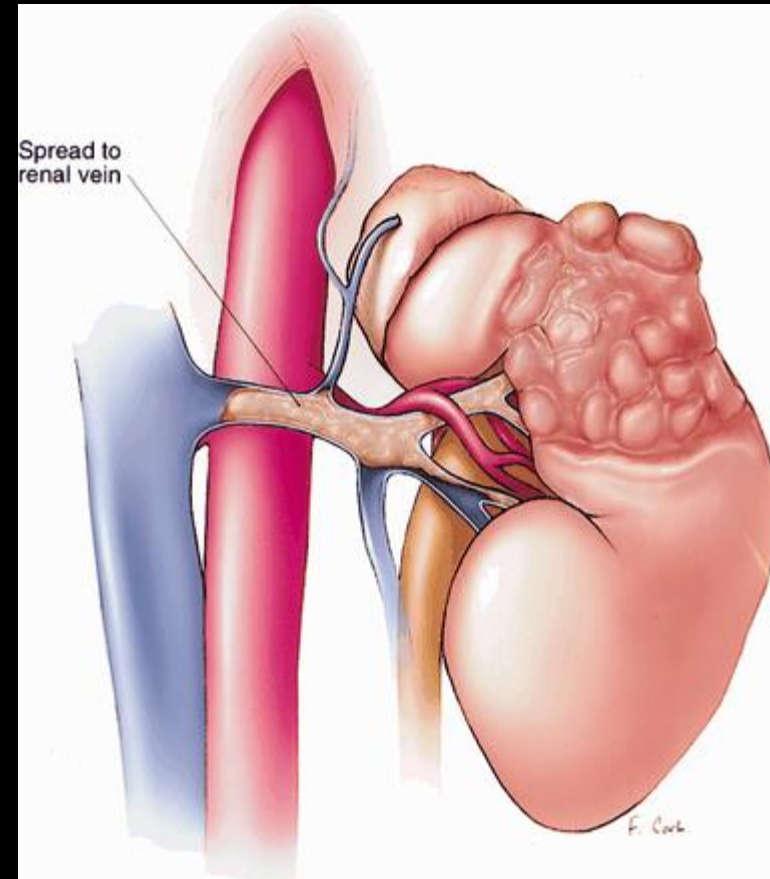
Classification TNM UICC – 2009 - 7^{ème} édition

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

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

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

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



Appréciation de
l'agressivité lésionnelle

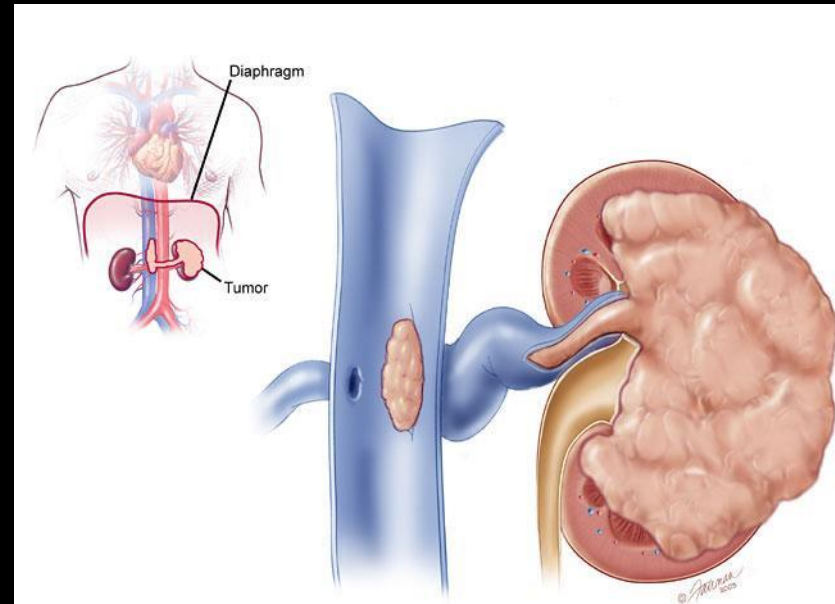
Classification TNM UICC – 2009 - 7^{ème} édition

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

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

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

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



Appréciation de
l'agressivité lésionnelle

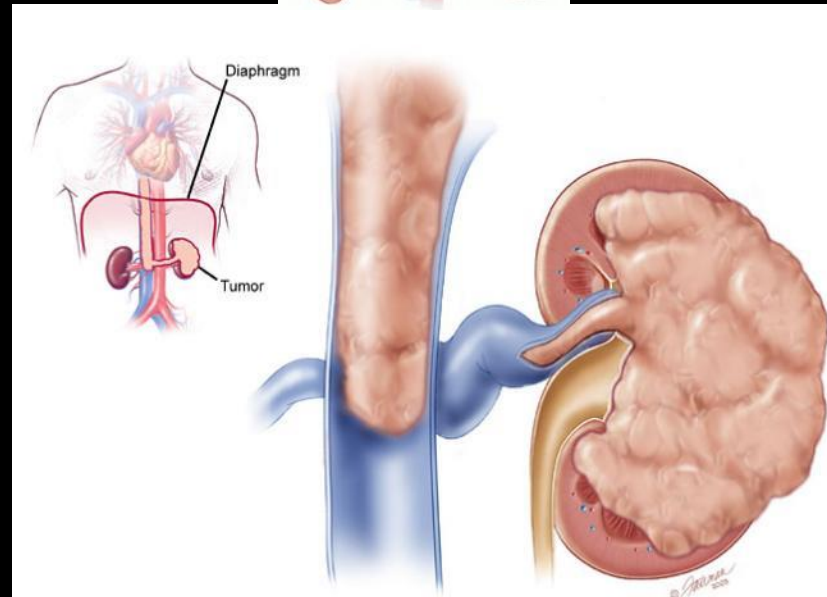
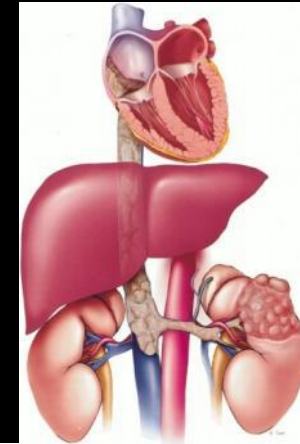
Classification TNM UICC – 2009 - 7^{ème} édition

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

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

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

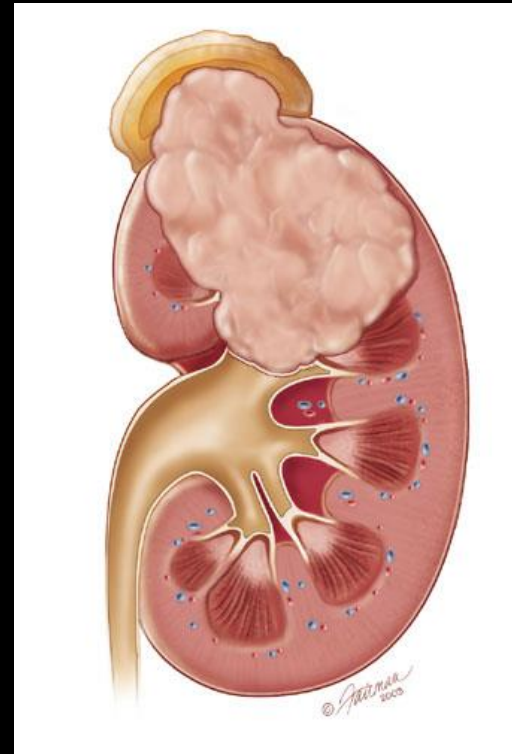
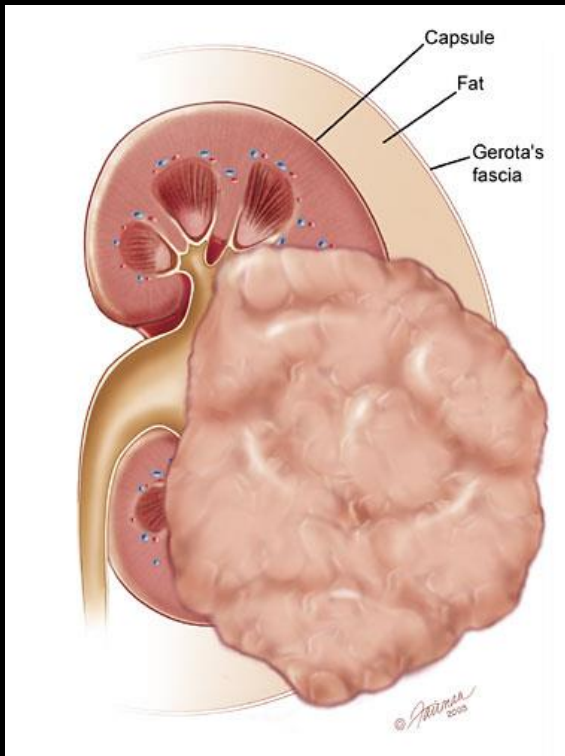
T3c – Tumeur macroscopiquement étendue à la veine cave au-dessus du diaphragme ou envahissant la paroi de la veine cave



Appréciation de
l'agressivité lésionnelle

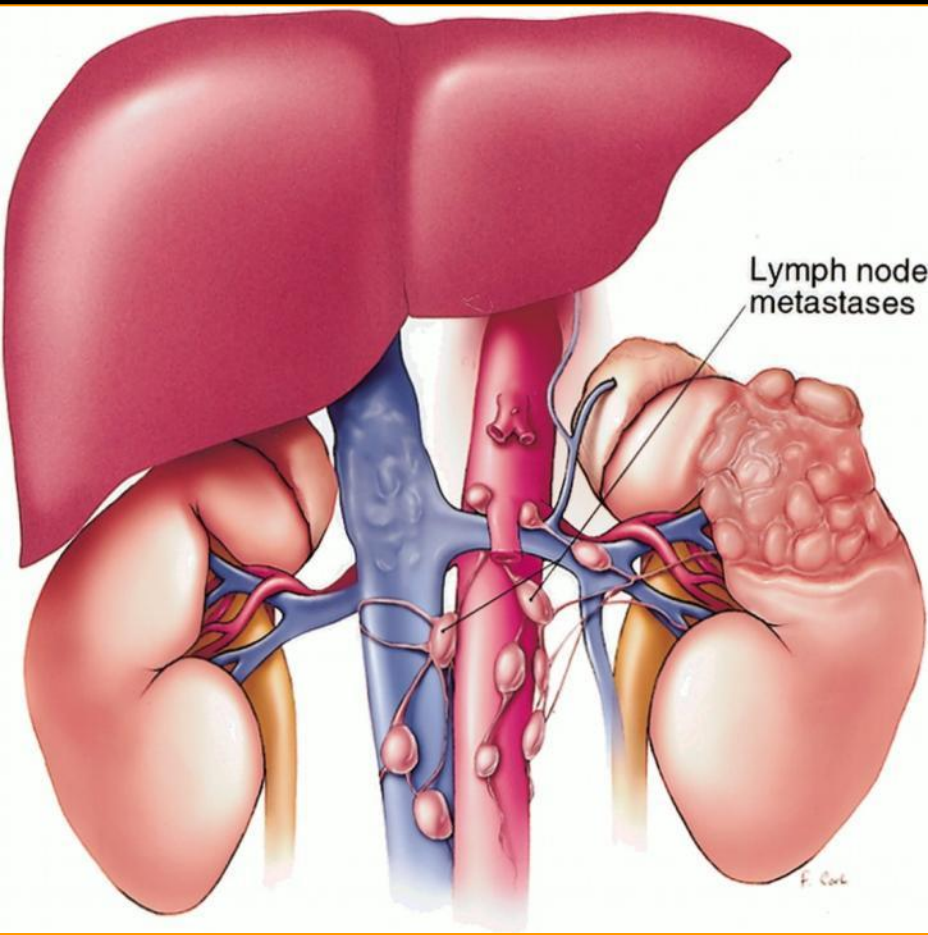
Classification TNM UICC – 2009 - 7^{ème} édition

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



Appréciation de
l'agressivité lésionnelle

Classification TNM UICC – 2009 - 7^{ème} édition



N – ADÉNOPATHIES RÉGIONALES

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

M – MÉTASTASES À DISTANCE

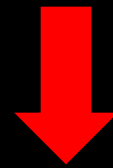
- M0 – Pas de métastases à distance
- M1 – Métastases à distance

Scores pré-opératoires

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



Score R.E.N.A.L.



Score P.A.D.U.A.



C-Index

Scores pré-opératoires

Score R.E.N.A.L.

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

Nephrometry scoring system : prédictif de la difficulté opératoire

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

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

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

Scores pré-opératoires

Score R.E.N.A.L.

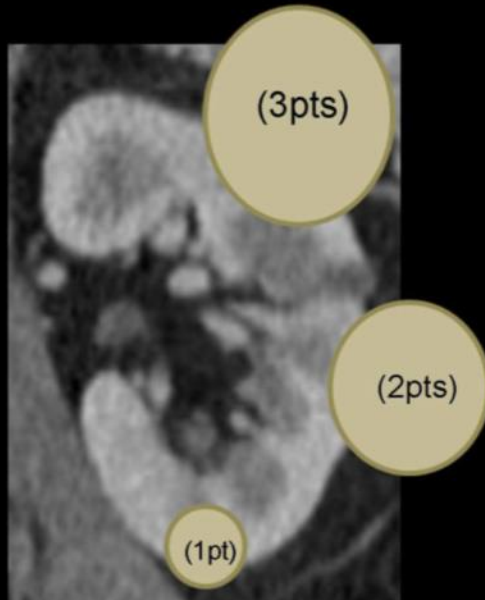
R (radius), E (exophytic/ endophytic), N (nearness), A (anterior) and L (location)

(R)adius component : diamètre maximal de la masse

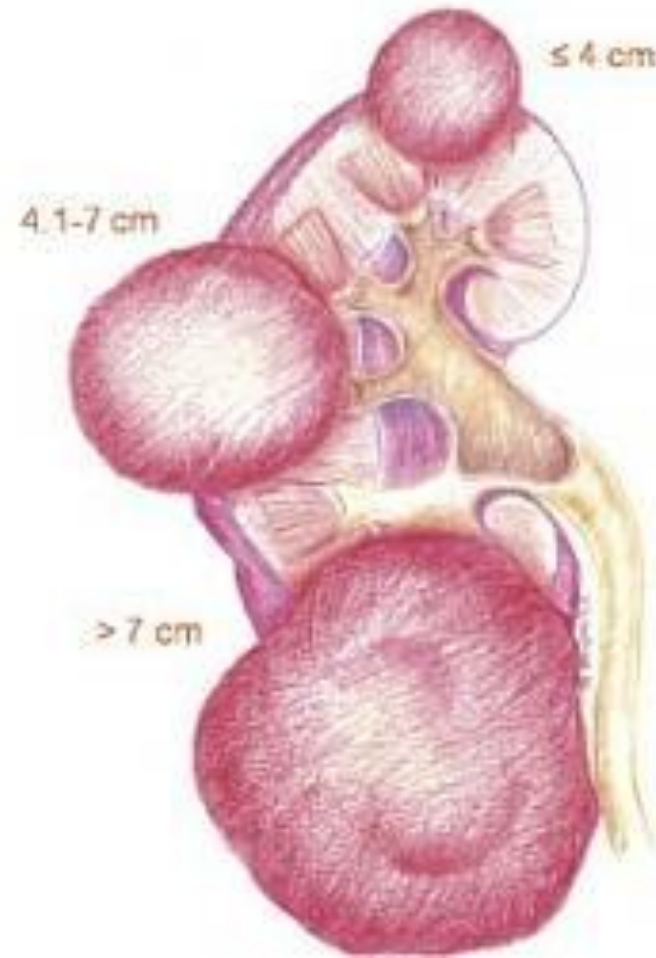
$\emptyset < 4\text{cm}$: 1pt

$4\text{cm} < \emptyset < 7\text{cm}$: 2pts

$\emptyset > 7\text{cm}$: 3pts



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



Scores pré-opératoires

Score R.E.N.A.L.

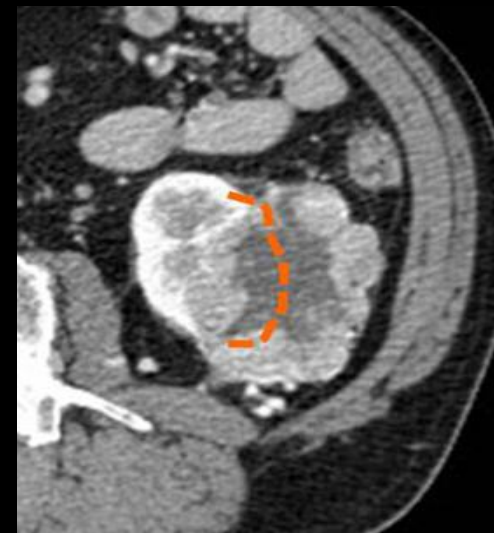
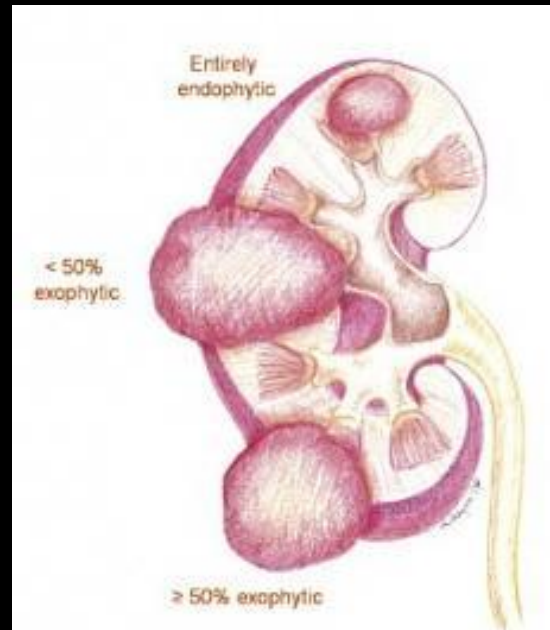
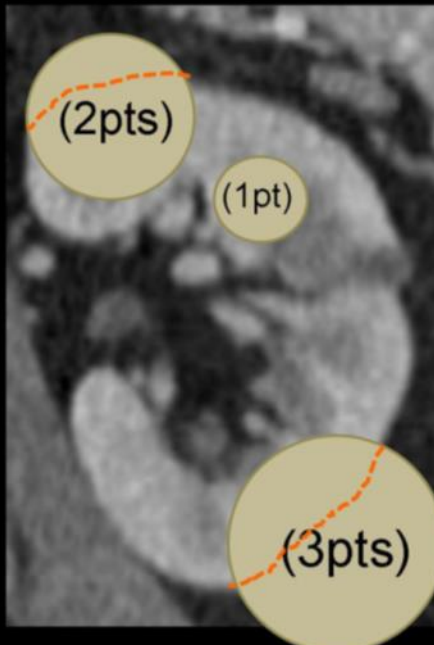
R (radius), E (exophytic/ endophytic), N (nearness), A (anterior) and L (location)

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

Endophytique : 3pts

Exophytique < 50% : 2pts

Exophytique > 50% : 1pt



Scores pré-opératoires

Score R.E.N.A.L.

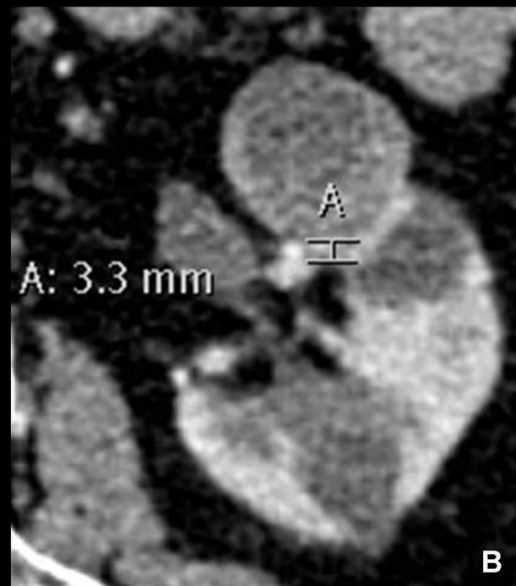
R (radius), E (exophytic/ endophytic), N (nearness), A (anterior) and L (location)

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

$N > 7\text{mm}$: 1pt

$4\text{mm} < N < 7\text{mm}$: 2pts

$N < 4\text{mm}$: 3pts



Scores pré-opératoires

Score R.E.N.A.L.

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

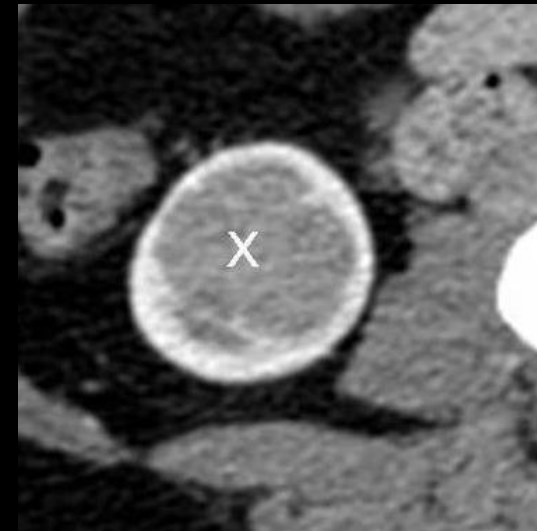
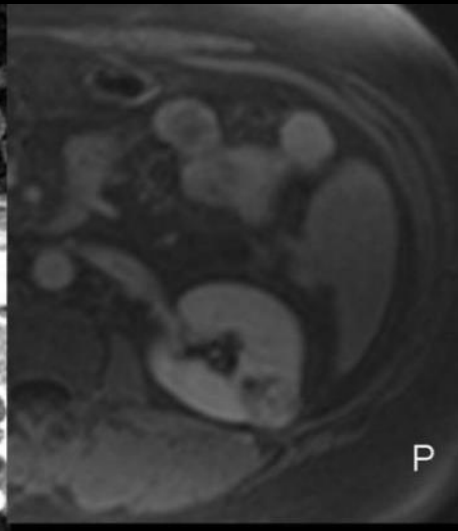
(A)nterior : localisation de la tumeur par rapport à une ligne médiane tracée parallèlement au hile rénal

Suffixes :

A : Antérieur

P : Postérieur

X : Central



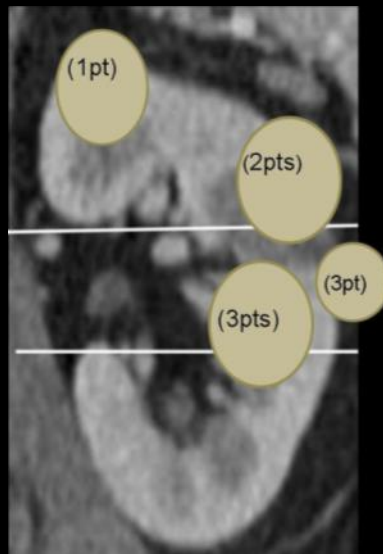
Scores pré-opératoires

Score R.E.N.A.L.

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

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

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



Scores pré-opératoires

Score P.A.D.U.A.

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

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

Scores pré-opératoires

Score P.A.D.U.A.

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

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

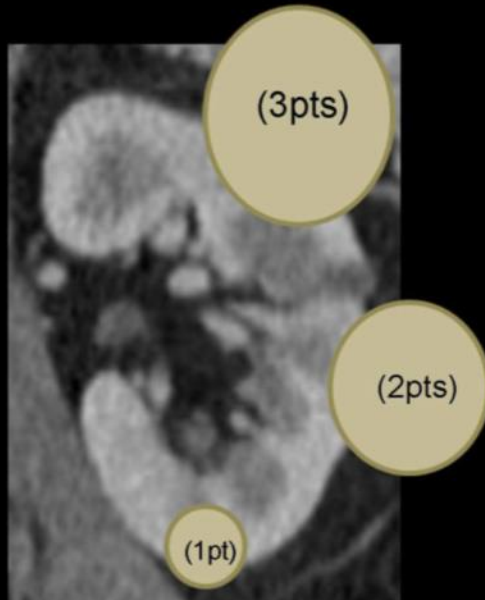
(R)adius component : diamètre maximal de la masse

$\emptyset < 4\text{cm}$: 1pt

$4\text{cm} < \emptyset < 7\text{cm}$: 2pts

$\emptyset > 7\text{cm}$: 3pts

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



Scores pré-opératoires

Score P.A.D.U.A.

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

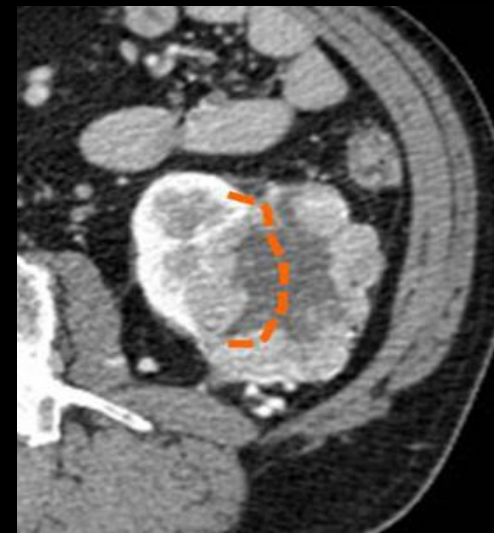
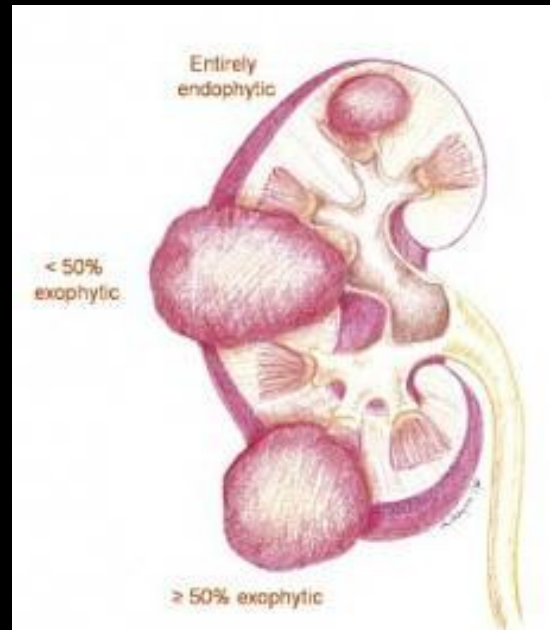
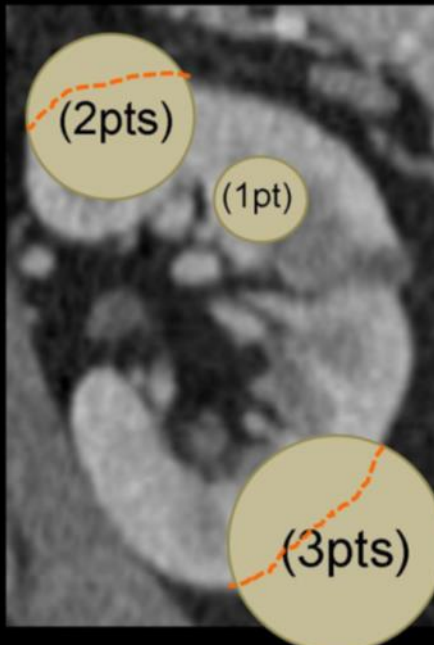
(E)xophytic/endophytic component : localisation lésionnelle par rapport à la surface du rein

Endophytique : 3pts

Exophytique < 50% : 2pts

Exophytique > 50% : 1pt

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



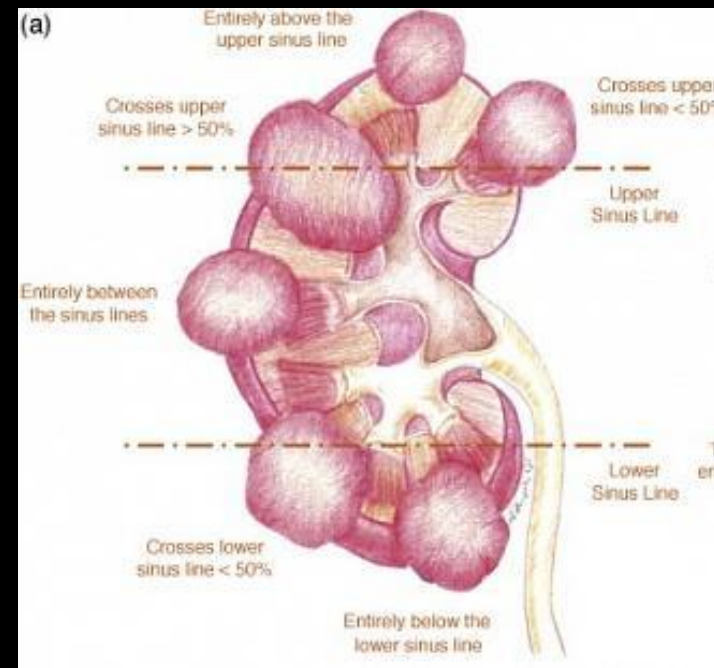
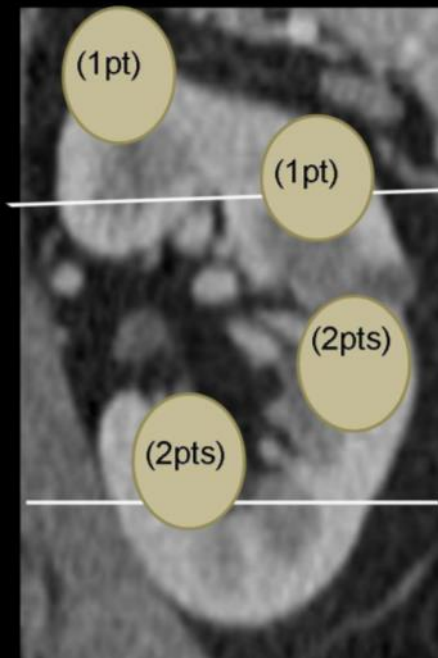
Scores pré-opératoires

Score P.A.D.U.A.

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

Localisation par rapport aux lignes sinusales

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



Scores pré-opératoires

Score P.A.D.U.A.

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

Lateral/Medial rim

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



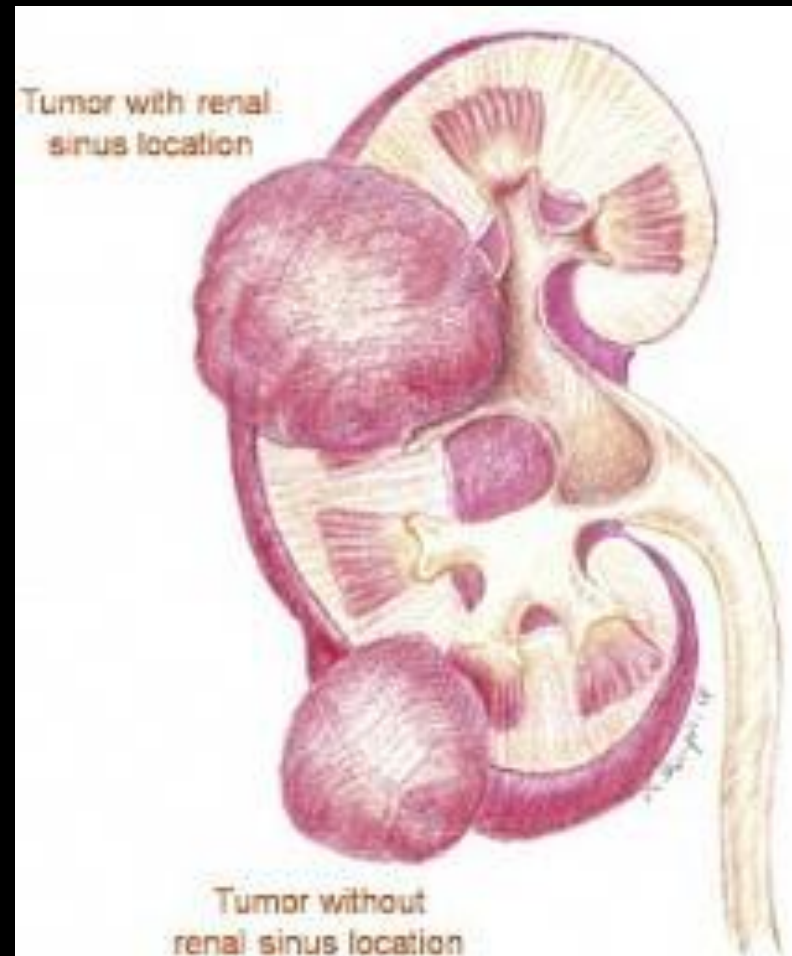
Scores pré-opératoires

Score P.A.D.U.A.

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

Renal sinus

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



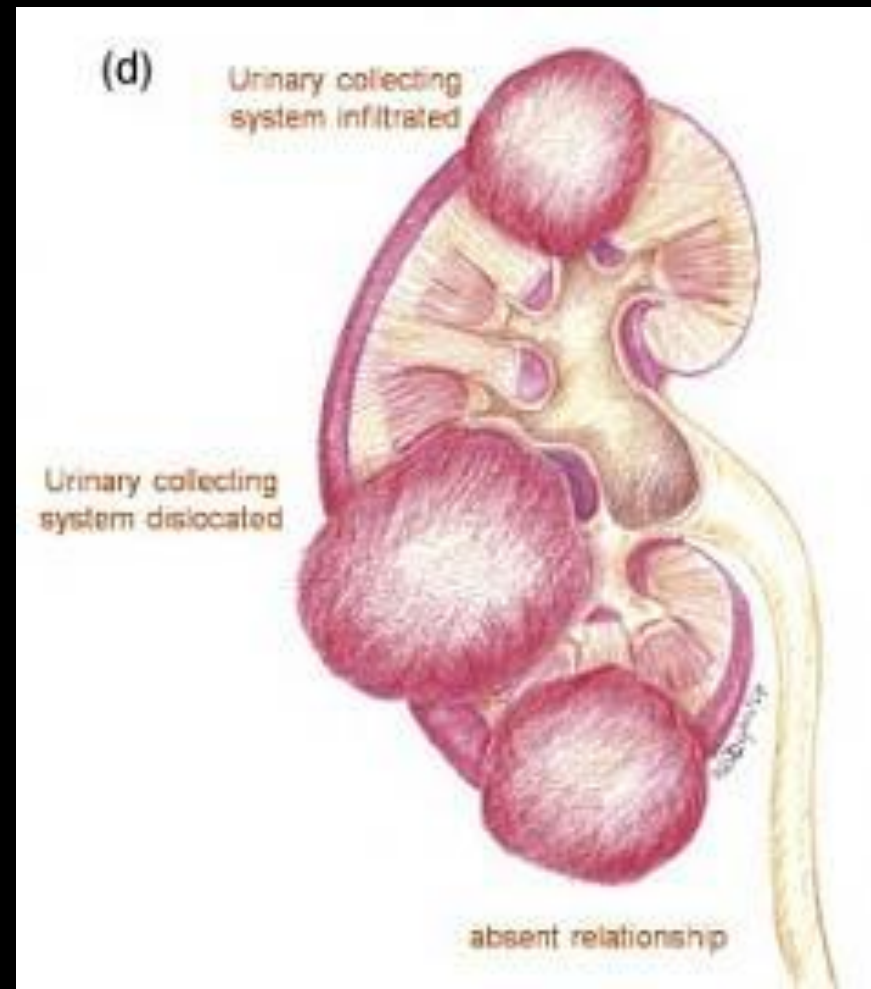
Scores pré-opératoires

Score P.A.D.U.A.

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

Collecting system

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

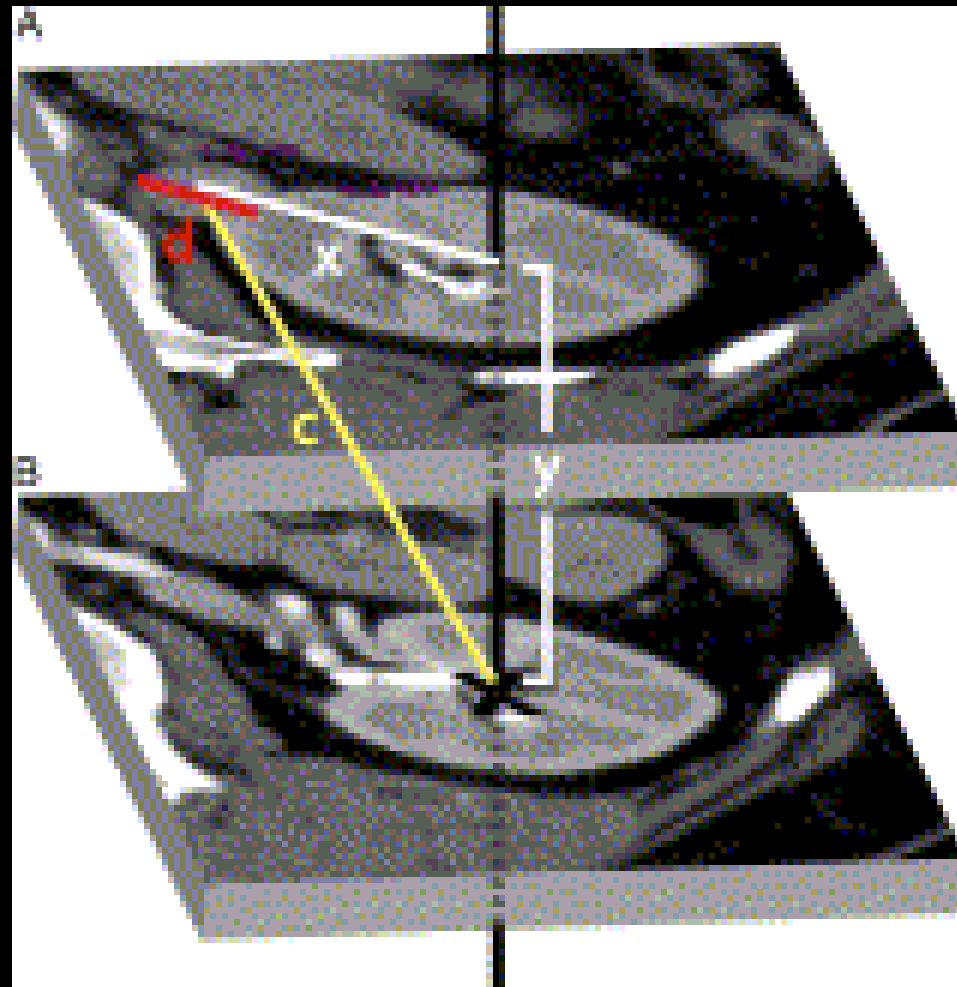


Scores pré-opératoires

C-Index

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

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



Scores pré-opératoires

C-Index

1- Définition du centre du rein



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

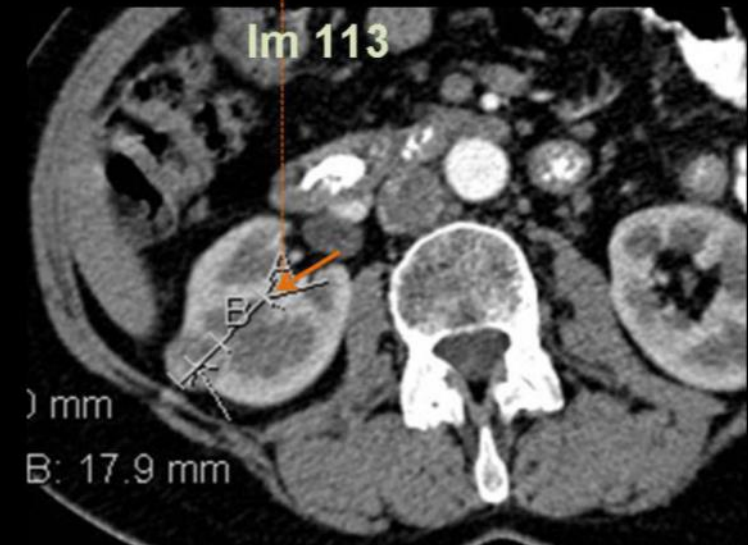
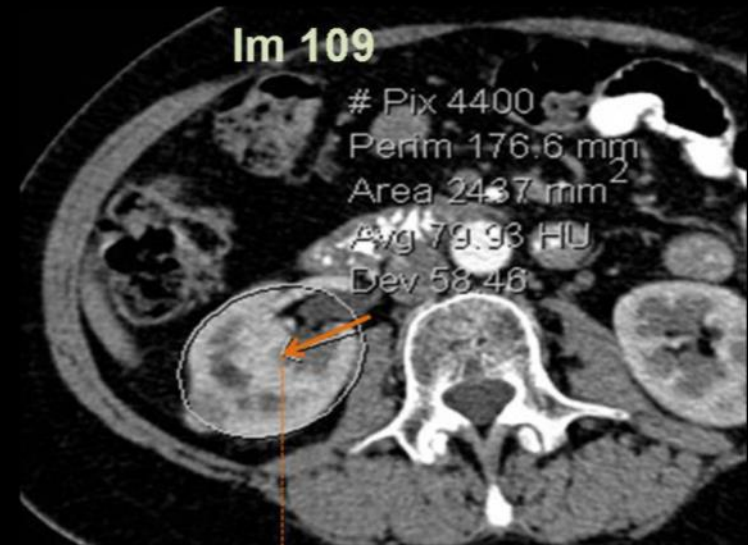
Scores pré-opératoires

C-Index

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

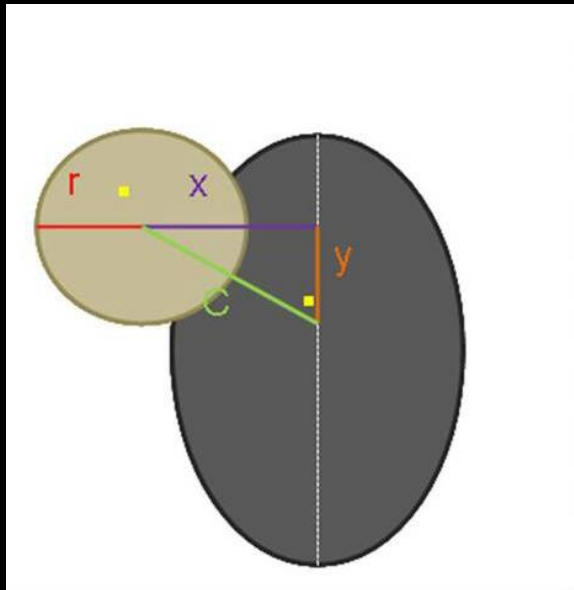
The image section showing the largest tumor diameter (d) is then identified (section 113)

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



Scores pré-opératoires

C-Index



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

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

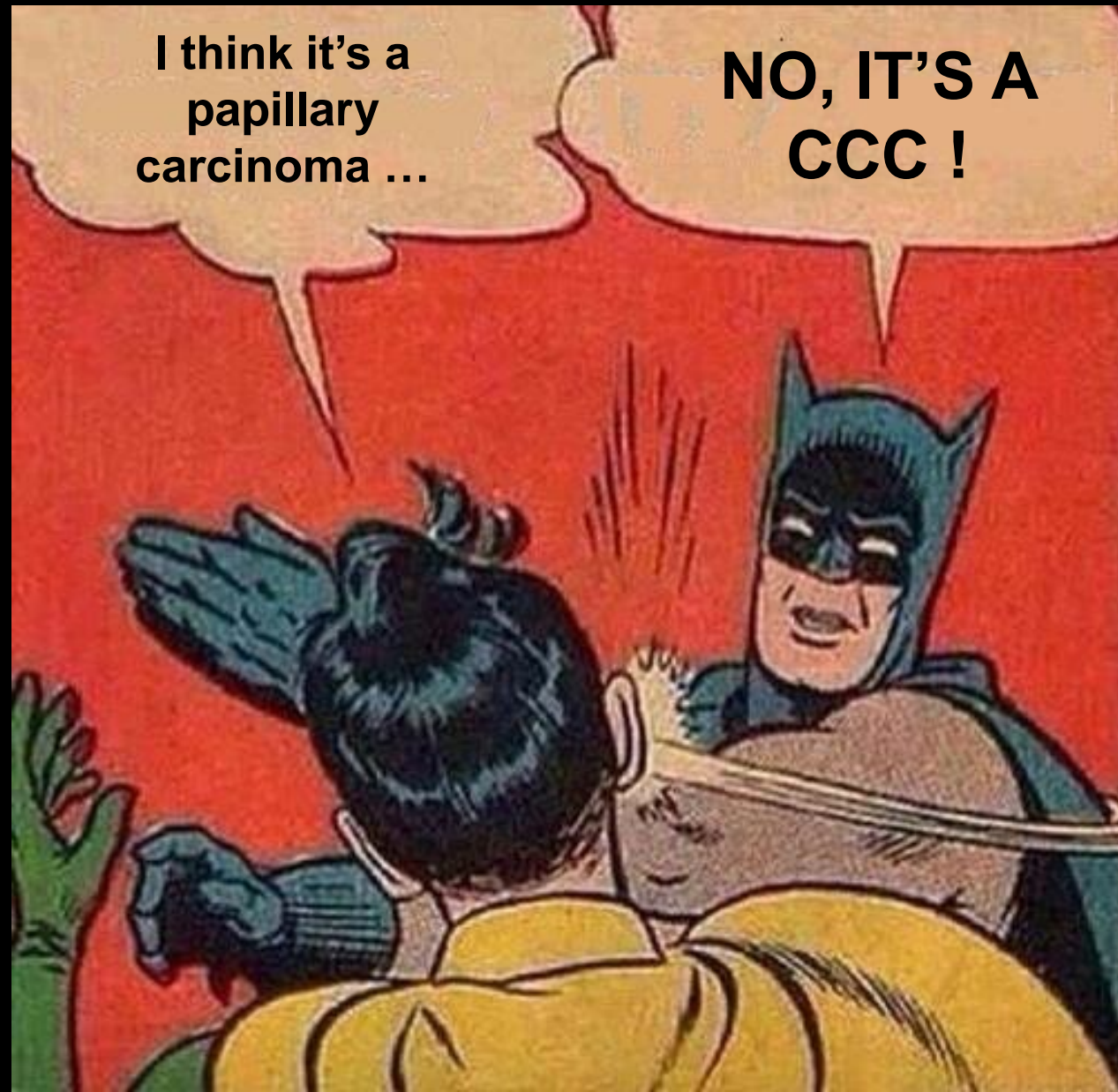
Distance x (in cm) is measured between the hilar axial reference point and the tumor center (x). To perform this step the cursor is stabilized on the central axial reference point during scrolling. We measured tumor diameter parallel to the line drawn between the hilar reference point and the tumor center,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

Compte rendu
normalisé anapath'

Guide ALD 30

Tumeur primitive du rein (C64) – Pièces opératoires
Description de la pièce opératoire (sous la responsabilité du préleveur)¹⁶
Type de prélèvement Néphrectomie élargie/néphrectomie partielle/tumorectomie/autre
Organe/région anatomique Rein
Côté Droit/gauche
Localisation de la/des tumeur(s) dans l'organe Pôle supérieur/pôle inférieur/centro-hilaire/pan-rénal/autre
Description histopathologique
Type histologique¹⁷ Carcinome à cellules rénales claires/carcinome tubulo-papillaire de type 1/carcinome tubulo-papillaire de type 2/carcinome à cellules rénales chromophobes/carcinome des tubes collecteurs de Bellini/carcinome médullaire/autre
Grade histopronostique¹⁷ Grade de Fuhrman
Extension tumorale Extension extra-rénale : oui/non Si oui, préciser si possible : graisse périrénale/graisse sinusale/fascia de Gérota/autre Voie excrétrice : saine/envahie Surrénale : présente ou absente/saine/envahie par contiguïté/envahie par métastase Limites chirurgicales : saines/envahies Sections veineuses au contact du thrombus : oui/non
Autres facteurs pronostiques et/ou prédictifs Emboles vasculaires : non/oui
Critères permettant de déterminer le pT/pN
<u>Critères relatifs à la tumeur :</u> Taille de la tumeur maligne la plus volumineuse Etat de l'envahissement périrénal
<u>Critères relatifs aux ganglions :</u> Ganglions régionaux : nombre de ganglions envahis (si prélevés)
pT/pN¹⁸

Compte rendu
normalisé anapath'



L'anapath' a
toujours le
dernier mot !