

LE CARCINOME A CELLULES RENALES MULTIFOCULAIRE KYSTIQUE

Faten Farah-Klibi\*, Leila Ferchichi\*, Abderrazek Bouzouita\*\*, Mohamed Sfaxi\*\*, Mohamed Chebil\*\*, Sarrah Baltagi Ben Jilani\*, Rachida Zermani\*.

\*: Service d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques, \*\*: Service de Chirurgie Urologique  
Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

F. Farah-Klibi, L. Ferchichi, A. Bouzouita, M. Sfaxi, M.Chebil, S. Baltagi Ben Jilani, R. Zermani.

F. Farah-Klibi, L. Ferchichi, A. Bouzouita, M. Sfaxi, M.Chebil, S. Baltagi Ben Jilani, R. Zermani.

LE CARCINOME A CELLULES RENALES MULTIFOCULAIRE KYSTIQUE

MULTIFOCULAR CYSTIC RENAL CELL CARCINOMA

LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°03) : 222 - 224

LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°03) : 222 - 224

RÉSUMÉ

**Pré-requis:** Le carcinome à cellules rénales multifoculaire kystique est une variante rare, récemment décrite, du carcinome à cellules rénales.

**But:** Analyser les aspects clinicopathologiques, radiologiques, pronostiques et thérapeutiques de cette tumeur.

**Observations:** Les auteurs rapportent deux observations de carcinome à cellules rénales multifoculaire kystique survenu chez des hommes âgés respectivement de 68 et 39 ans. La symptomatologie clinique était représentée par des lombalgies et/ou une hématurie. Les explorations radiologiques ont conclu à un processus expansif intrarénal à double composante tissulaire et liquidienne. L'examen anatomopathologique de la pièce de néphrectomie a permis de poser le diagnostic de carcinome à cellules rénales multifoculaire kystique.

**Conclusion:** Le carcinome à cellules rénales multifoculaire kystique, généralement détecté à un stade précoce, évolue lentement et présente donc un meilleur pronostic et une survie plus longue que le carcinome à cellules rénales conventionnel.

SUMMARY

**Background:** Multifocal cystic renal cell carcinoma is an uncommon variant recently described of renal cell carcinoma.

**Aim:** Analyze clinicopathological features, imaging findings and prognosis and therapeutic options of this tumor.

**Case reports:** The authors reported two cases of multifocal cystic renal cell carcinoma arising in 68 and 39 year old men. They were admitted with pain in the lumbar region and/or haematuria. The imaging findings were a renal neoplasm with cystic and solid areas. The pathologic findings confirm the diagnosis of multifocal cystic renal cell carcinoma.

**Conclusion:** Multifocal cystic renal cell carcinoma, usually identified at earlier stages, had slower growth rate and was therefore associated with a better prognosis and longer survival than conventional renal cell carcinoma.

MOTS - CLÉS

Rein - Tumeur - Carcinome à cellules rénales multifoculaire kystique

KEY - WORDS

Kidney - Tumor - Multifocal cystic renal cell carcinoma.

السرطان ذو الخلايا الكلوية متعدد التوضع المتكيس

الباحثون : فارح قليبي . ف. فرشيشي . ل. بوزويتى . أ. صفاقس . م. شبيل . م. بلتجي بن جيلاني . س - زرميني . ر.

الهدف من هذه الدراسة هو تحديد المظاهر السريرية المرضية والتصويرية والإنذارية والعلاجية للسرطان ذي الخلايا الكلوية متعدد التوضع

المتكيس . تستعرض دراستنا حالتين لهذا الورم أثبتت التقنيات التصويرية وجود تورم داخل الكلية مكون من أنسخة ومن سائل وأثبت التشريح

المرضي تشخيص السرطان ذي الخلايا الكلوية متعدد التوضع المتكيس . نستنتج أن هذا النوع من الورم يقع تشخيصه مبكرا ويتطور بصفة بطيئة

لذلك يكون إنذاره أفضل من السرطان ذي الخلايا الكلوية الإعتيادي.

الكلمات الأساسية : كلية - ورم - سرطان ذو خلايا كلوية متعدد التوضع متكيس.

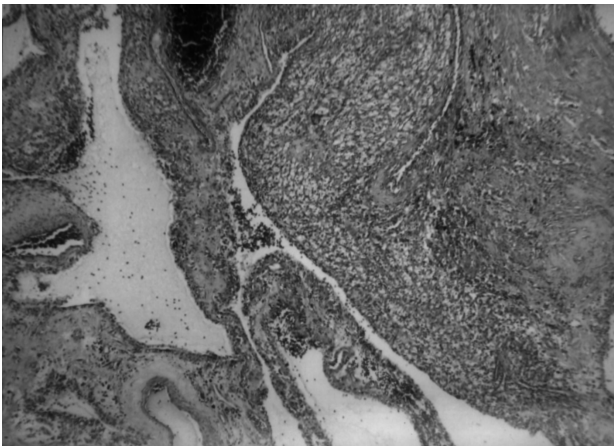
Le carcinome à cellules rénales multiloculaire kystique (CCRMK) est une variante récemment décrite du carcinome à cellules rénales (CCR). Selon la définition de l'OMS 2004, le CCRMK est une tumeur totalement constituée de kystes et de septa qui sont faits d'amas de cellules claires identiques à celles du CCR de grade nucléaire 1 [1]. Actuellement, le CCRMK est considéré comme une entité distincte du CCR conventionnel aussi bien sur le plan clinique, radiologique, morphologique que pronostique. Détecté à un stade précoce, le CCRMK évolue lentement et présente de ce fait un meilleur pronostic et une survie plus longue que le CCR conventionnel. Les auteurs rapportent deux nouvelles observations de carcinome à cellules rénales et analysent les aspects clinicopathologiques, radiologiques, pronostiques et thérapeutiques de cette tumeur.

### OBSERVATION N°1

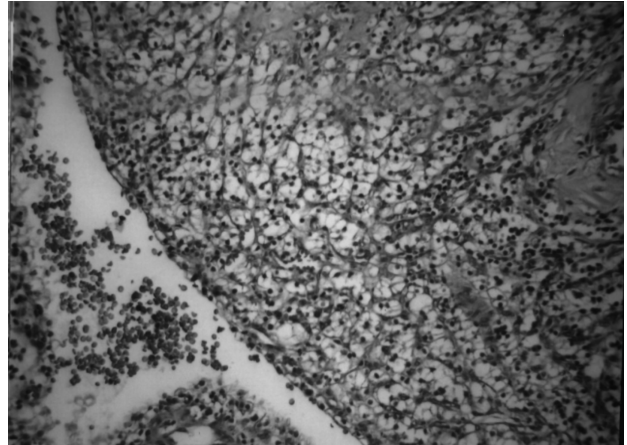
Mr DD, âgé de 68 ans, avait dans ses antécédents la notion d'une résection endoscopique d'un adénome de la prostate et une cure de lithotritie pour lithiase vésicale. Il présentait, depuis 2 mois et demi, une dysurie et des lombalgies droites sans hématurie. L'examen clinique ne trouvait pas de masse palpable. L'échographie abdominopelvienne a objectivé un énorme processus expansif hétérogène de 10x11 cm siégeant au pôle inférieur du rein droit à double composante tissulaire et liquidienne. Des microcalcifications ont été également notées. Le bilan d'extension était négatif. Le patient a subi une néphrectomie droite élargie. L'examen macroscopique de la pièce opératoire montrait une tumeur polaire inférieure de 10x9x2 cm faite de multiples structures kystiques séparées de fins septa blanchâtres sans nodules expansifs.

L'examen histologique montrait des cavités kystiques multiloculaires contenant un matériel éosinophile ou des suffusions hémorragiques (figure 1). Les septa étaient fins et tapissés de part et d'autre de cellules tumorales claires (figure 2). Les noyaux étaient petits, arrondis et dotés d'un fin nucléole (figure 3). Le diagnostic de carcinome à cellules rénales multiloculaire kystique de grade 1 de Fürhman avait été posé. Les suites opératoires étaient simples. L'évolution avec un recul de 18 mois était favorable.

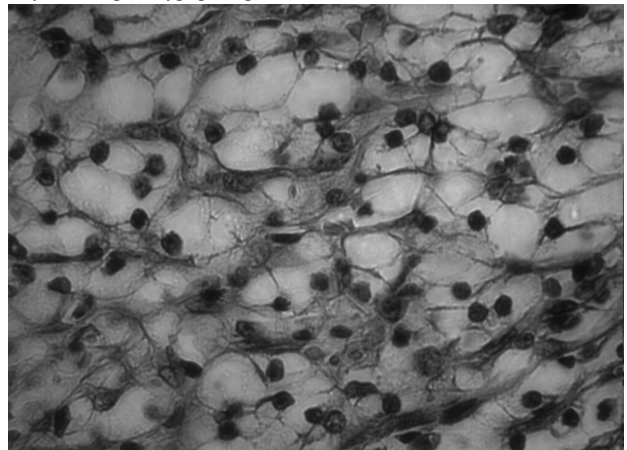
**Figure 1 :** Cavités kystiques multiloculaires à contenu hémorragique (HE x 40).



**Figure 2 :** Septa bordés par plusieurs assises de cellules épithéliales claires (HE x 200).



**Figure 3 :** Cellules tumorales munies d'un cytoplasme clair et d'un noyau rond peu atypique à peine nucléolé (HE x 400).



### OBSERVATION N°2

Mr BK, âgé de 39 ans, avait consulté en urologie pour des lombalgies bilatérales et une hématurie totale qui évoluaient depuis 1 mois. L'examen clinique n'a pas objectivé de masse palpable. L'échographie rénale montrait une masse hypoéchogène et hétérogène du pôle supérieur du rein gauche de 5,5 cm de grand axe évoquant un processus expansif intrarénal. La tomодensitométrie abdominale a objectivé une masse rénale gauche, polaire supérieure, bien encapsulée, mesurant 54 x 51 mm, de densité hétérogène et se rehaussant discrètement après injection du produit de contraste. Il n'a pas été noté d'extension locorégionale ou à distance. La conduite thérapeutique était une néphrectomie gauche élargie. L'examen macroscopique de la pièce opératoire montrait une tumeur polaire supérieure de 4x4x3,5 cm, bien encapsulée et d'aspect polychrome et kystique. L'examen histologique avait conclu à un carcinome à cellules rénales multiloculaire kystique de grade 1 de Fürhman. Les suites opératoires étaient simples. L'évolution était favorable avec un recul d'un an.

## DISCUSSION

Nos observations permettent de conclure que le CCRMK atteint préférentiellement l'homme. Il n'a pas de symptomatologie spécifique et est découvert à un stade précoce. Il est un carcinome de bas grade qui ne récidive pas et donc de bon pronostic. Selon la littérature, la fréquence du CCRMK varie entre 4 et 10% des carcinomes à cellules rénales conventionnels [2]. Cette variante a été initialement décrite par Robinson et al. en 1957 et est définie comme une tumeur multikystique, bien circonscrite, de bas grade histologique, contenant moins de 10% de foyers solides et présentant un bon pronostic si diagnostiquée et excisée précocement [3]. Le CCRMK présente des similitudes épidémiocliniques avec le CCR conventionnel. En effet, il n'existe pas de différence significative entre l'âge de survenue de ces deux tumeurs de même que les manifestations cliniques et biologiques semble être similaires. Toutefois, une nette prédominance masculine est notée pour le CCRMK avec un sex-ratio de 2/1. De même, la présence d'asthénie, d'anorexie et de perte de poids est notée moins fréquemment que dans le CCR puisque ces symptômes s'associent toujours avec un stade avancé de la tumeur et le CCRMK est généralement détecté à un stade précoce [4]. A l'échographie et à la tomodensitométrie, le CCRMK se présente comme une masse bien circonscrite, kystique, multiloculaire à contenu séreux, hémorragique ou protéinique, sans nodules expansifs dans les fins septa avec parfois présence de petits foyers solides prenant légèrement le produit de contraste [5]. Ces aspects radiologiques ne sont pas spécifiques du CCRMK, puisqu'ils peuvent être observés dans le CCR conventionnel nécrotique pseudokystique et dans le néphrome kystique multiloculaire [5]. D'où, l'intérêt de l'examen anatomopathologique qui seul permet d'affirmer le diagnostic. Macroscopiquement, le CCRMK réalise une masse bien circonscrite, encapsulée, multiloculaire dans 96% des cas, faite de kystes de taille variable à contenu séreux, gélatineux ou hémorragique. Les cloisons sont minces et il n'existe pas de

nodules expansifs. La taille tumorale varie de 2 à 13 cm avec une moyenne de 6 cm. La métaplasie osseuse et les calcifications sont notées dans plus de 20% des cas au niveau des septa [4].

Histologiquement, les kystes sont tapissés d'une ou de deux couches de cellules épithéliales présentant un cytoplasme clair. Le revêtement cellulaire peut être stratifié ou réaliser des papilles recouvertes des mêmes cellules. Les noyaux sont petits, ronds ou sphériques à chromatine dense à peine nucléolé. Le grade nucléaire est faible (G1 ou G2). Les septa sont faits d'un tissu fibreux collagénisé pouvant contenir de petits agrégats de cellules épithéliales claires sans réaliser de véritables nodules expansifs [1]. D'après Murad et al., ces agrégats ne devraient pas dépasser 10% de la tumeur [3]. Les cellules épithéliales claires peuvent être confondues avec des macrophages ou des lymphocytes entourés par des artéfacts de rétraction. La présence d'une forte densité de capillaires entourant ces cellules est un indice en faveur de leur nature épithéliale. L'étude immunohistochimique (cytokeratine +, antigène membranaire épithéliale + et CD68 -) permet également d'affirmer cette nature. Le CCRMK est diagnostiqué dans 88 % des cas à un stade précoce (stade 1 de Robson) [4, 5].

Le CCRMK est donc une tumeur de bas potentiel de malignité comparé au pronostic imprévisible du CCR conventionnel. En effet, la survie à 5 ans du CCRMK est plus longue (83%) que celle du CCR conventionnel (45%) [4, 5]. Un traitement conservateur peut être préconisé surtout que cette tumeur n'est pas multicentrique [4]. Aucun des cas publiés avec un recul suffisant n'a présenté de récurrence ni de métastase après une simple néphrectomie élargie sans chimiothérapie adjuvante.

## CONCLUSION

Le CCRMK est une entité clinico-pathologique d'individualisation récente, affectant généralement l'homme, présentant un stade et un grade histologique favorables, une longue survie et un meilleur pronostic que le CCR conventionnel.

## RÉFÉRENCES

1. Eble Jn. Multilocular Cystic Renal Cell Carcinoma. In; Eble Jn, Sauter G, Epstein Ji, Sesterhenn Ia Eds. World Health Organization Classification Of Tumors. Pathology And Genetics Of Tumors Of Urinary System And Male Genital Organs. Lyon: Iarc Press, 2004: 26.
2. Levy P, Helenon O, Merran S Et Al. Cystic Tumors Of The Kidney In Adults: Radiohistopathologic Correlations. J Radiol 1999; 80: 121-33.
3. Murad T, Komaiko W, Oyasu R, Bauer K. Multilocular Cystic Renal Cell Carcinoma. Am J Clin Pathol 1991; 95: 633-7.
4. Bielsa O, Lloreta J, Gelabret-Mas A. Cystic Renal Cell Carcinoma: Pathological Features, Survival And Implications For Treatment. Br J Urol 1998; 82: 16-20.
5. Kim Jc, Kim Kh, Lee Jw. Ct And Us Findings Of Multilocular Cystic Renal Cell Carcinoma. Korean J Radiology 2000; 1: 104-9.