



Item308-Tumeurs du rein.

Objectifs CNCI		
- Diagnostiquer une tumeur du rein.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- RPC Tumeurs du Rein - Réunion de concertation pluridisciplinaire / Association Française d'Urologie / 2007 - ALD 30: Cancer rein / ALD / 2012 - Polycopié national: Diagnostiquer une tumeur du rein	- Syndrome de Von Hippel-Lindau - Carcinome à cellules claires (CCC) - Hématurie / masse / douleur lombaire - Varicocèle G / Sd paranéoplasique (5) - EchoD / Uroscan: réhaussement ++ - TDM TAP inj. / bilan biologique (4) - Traitement chirurgical curatif tant que NOMO - Néphrectomie partielle/élargie: 4-7cm - Anti-angiogéniques en palliatif si M1 - PenC à 100% / soutien psy / palliatif	- RCP et PPS - Ex. aires Gg = schéma daté - Pas de biopsie rénale - Créatinine et fonction rénale - Cs génétique si âge < 50ans - RCT inefficace / insensibilité

Généralités

Epidémiologie

- 10 000 cas/an en France / 3ème cancer urologique (après prostate et vessie)
- Sex ratio: H > F = x2 - âge moyen = 60ans - Mortalité = 3842 décès/an
- **Facteurs de risque**
 - Dialyse chez les patients en insuffisance rénale terminale : dystrophie multikystique
 - Tabac (mais pas alcool)
 - Génétiques: maladie de Von Hippel-Lindau / formes familiales (rares)
 - Co-morbidités: obésité / HTA
 - Toxiques professionnels: solvants / amiante / cadmium, etc.
 - Immunodépression

Physiopathologie: génétique

- Mutation du gène VHL dans 40% des cancers sporadiques (CCC +++)
- → Cs génétique systématique si tumeur rénale bilatérale chez patient < 50ans
- **Syndrôme de Von Hippel-Lindau +++**
 - Phacomatose de T° autosomique dominante à pénétrance incomplète
 - association de: au moins 2 hémangioblastomes (rétinien / cérébelleux)
 - ou 1 seul + 1 cancer viscéral (pancréas / rein / phéochromocytome)
 - Les 6 lésions majeurs sont :
 - Hémangioblastome du SNC
 - Hémangioblastome de la rétine
 - Phéochromocytome
 - Carcinome à cellules claires
 - Tumeurs neuroendocrines du pancréas
 - Tumeur du cul de sac lymphatique
- **Remarque: autres phacomatoses associées aux cancer rénaux**
 - → sclérose tubéreuse de Bourneville / Sturge-Webber

Anatomo-pathologie: types histologiques

- Tumeurs malignes

- **carcinomes à cellules rénales (CCR; 85%)**
 - carcinome à cellules claires (**CCC**) (80%): cellules du **TCP**
 - carcinome tubulo-papillaire (10%): cellules du TCD
 - carcinome chromophile (5%): cellules B du tube collecteur
 - carcinome sarcomatoïde (4%): indifférencié / pronostic sombre
- **autres tumeurs rénales malignes**
 - métaphiques / néphroblastiques / néphroendocrines, etc.
- **Tumeurs bénignes**
 - Kystes simple +++ : unique ou multiple
 - Adénome oncocytaire (3%): c. A du tube collecteur
 - Angiomyolipome (3% des tumeurs rénales)

Classification TNM

T	<ul style="list-style-type: none"> • T1: tumeur limitée au rein (T1a ≤ 4 cm / T1b 4-7cm) • T2: tumeur limitée au rein de taille > 7cm • T3: envahissement graisse péri-rénale / veines • T4: envahissement au-delà du fascia de Gerota
N	<ul style="list-style-type: none"> • N0: pas de ganglion envahi • N1: 1 seul ganglion envahi • N2: ≥ 2 ganglions envahis
M	<ul style="list-style-type: none"> • M0: pas de métastase à distance • M1: métastase à distance

Diagnostic

Examen clinique

- !! asymptomatique ++ : découverte fortuite à l'imagerie dans 50%
- **Interrogatoire**
 - **Terrain**: H > F / âge: 60ans / atcd d'hémangioblastome (VHL)
 - **Rechercher FDR** : tabac, obésité ...
 - **Signes fonctionnels**
 - **signes généraux**
 - AEG / !! fièvre au long cours (paranéoplasique)
 - **signes urologiques (triade)**
 - **Hématurie** (40%): isolée / totale / spontanée / indolore
 - **Lombalgie** (10%): type colique néphrétique (caillot)
 - **Masse lombaire** (5%): seulement si forme évoluée
- **Examen physique**
 - **Varicocèle**
 - **gauche**: évoque un thrombus de la veine rénale gauche
 - **droite**: évoque un thrombus de la veine cave inférieure
 - cf: v. génitale gauche se jette dans v. rénale (≠ à droite: se jette dans la VCI)
 - signe de compression de la VCI = OMI
 - **Syndromes paranéoplasiques ++ (5)**
 - Polyglobulie: par sécrétion d'EPO
 - HTA résistante : par sécrétion de rénine
 - Syndrome inflammatoire (↑ VS): par sécrétion d'IL-2/6
 - Hypercalcémie: par sécrétion de PTH-like
 - Syndrome de Stauffer: cholestase anictérique
 - Anémie
 - Fièvre
 - **Bilan d'extension clinique**
 - Examen des aires ganglionnaires superficielles / Troisier (!! schéma daté: **A savoir !**)
 - **Signes de métastases**
 - Révélatrices dans 25% des cas; poumons > os > foie > cerveau
 - → dyspnée / douleurs osseuses / masse hépatique / examen **neuro**

Examens complémentaires

- **Pour diagnostic positif**
 - **Echographie-doppler rénale**

- CCR = masse isoéchogène déformant les contours rénaux
- Doppler = vascularisation / recherche thrombus tumoral veineux
- Uro-scanner +++
 - 4 temps: non injecté / temps artériel (cortical) / parenchymateux / excrétoire
 - CCR = masse **isodense** avec **réhaussement** précoce (**hypervascularisée**)
 - Etude du rein controlatéral / dimension et situation de la tumeur
 - !! si masse hypodense non réhaussée: c'est un kyste et non un cancer (**A savoir !**)
- Biopsie rénale
 - **Non** indiquée en cas de cancer évident (isodense / réhaussée / unique)
 - Indication d'une biopsie rénale
 - Tumeur non opérable (métastatique)
 - Rein unique ou haut risque chirurgical
 - Doute diagnostique ou aspect bénin
 - Suspicion de tumeur secondaire devant une tumeur rénale multiple
 - Fonction rénale à préserver
 - Tumeur du sujet jeune
- Pour bilan d'extension
 - Bilan biologique (4)
 - Pour syndrome paranéoplasique: [NFS / VS-CRP / calcémie / PAL]
 - TDM thoraco-abdomino-pelvienne injectée +++
 - Extension locale: envahissement graisse péri-rénale / organes de voisinage
 - Extension régionale: ADP lomboaortiques / thrombus tumoral veineux
 - Extension à distance: métas pulmonaires / hépatiques / Gg médiastinaux
 - Si point d'appel clinique ou M(+) au TDM TAP
 - Scintigraphie osseuse et TDM cérébrale
 - Angio-IRM si thrombose cave / PET-scan
- Pour bilan pré-thérapeutique
 - Bilan rénal: ECBU / bilan phospho-calcique / iono-urée-**créatinine** (**A savoir !**)
 - Bilan préop: ECG-RTx / Gpe-Rh-RAI / Cs anesthésie
- !! Consultation de conseil génétique
 - Si CCC bilatéral / patient < **50ans** / atcd familiaux de cancers VHL
 - Pour recherche d'une mutation du gène VHL +/- dépistage familial

Evolution

Histoire naturelle: extension

- **Locale**: franchissement de la capsule puis envahit graisse / surrénale
- **Régionale**: atteinte lymphatique (hile / aorte / cave) et veineuse (thrombus)
- **A distance**: **poumon** (75%) >> **os** > foie > cerveau > surrénale

Pronostic

- **Survie à 5ans**
 - **forme localisée** (T1-T2): 80% (évolution lente ++)
 - **forme disséminée**: N+ = 10% / M+ = survie < 3%

Facteurs pronostiques :

- Signes cliniques / **PS**
- Stade **TNM**
- Grade de **Fuhrman**
- classification de **Motzer** : Karnofsky, LDH, Ca corrigé, intervalle diagnostique et traitement

Traitement

Prise en charge

- Réunion de concertation pluri-disciplinaire (**RCP**) (**A savoir !**)
- Proposition d'un programme personnalisé de soins (**PPS**)
- Consultation d'annonce / protocole de recherche / > 75 ans = mesures gériatriques

Traitement chirurgical à visée curative: tant que N0M0

- **Néphrectomie partielle + curage ganglionnaire**
 - **Indications**
 - De principe: tumeur limitée au rein < **3 cm** (T1a N0M0) (7cm pour certains)
 - De nécessité: tumeur sur rein unique / IRC / VHL (!! car sinon dialyse)
 - **Modalités**

- Chirurgie conservatrice: exérèse tumorale mais rein laissé en place
- Ex anapath de la pièce / extempo des berges / curage ganglionnaire
- **Néphrectomie élargie**
 - **Indications**
 - Tumeur limitée au rein > **4cm** ou < 4cm et localisation sinusal
 - Tumeur avec extension locale extra-rénale (T3/T4 NOMO)
 - +/- traitement adjuvant si T3, T4 (anti angiogénique per os ou immunothérapie)
 - **Modalités**
 - Voie d'abord transpéritonéale sous-costale ou rétropéritonéale
 - Exérèse du rein et de la **graisse péri-rénale** +/- de la surrénale (si tumeur >6cm, ou anomalie radiologique)
 - Examen anapath de la pièce / curage ganglionnaire: ex. extempo
 - Si thrombus de la VCI = cavotomie + thrombectomie

Traitement médicamenteux

- **!! radiochimiothérapie inutile (A savoir !)**
- → CCR non sensibles (ni chimio ni radio ni hormono-thérapies)
- **Indications**
 - en traitement adjuvant à la néphrectomie élargie si T4
 - en traitement **palliatif** si tumeur métastatique (N+ ou M+)
- **Modalités**
 - **Anti-angiogéniques + + +**: traitement de 1ère ligne des cancers métastatiques
 - **Immunothérapie**: IL-2 ou IFN α / ES: syndrome pseudo-grippal

Mesures associées

(cf [Transplantation d'organes : Aspects épidémiologiques et immunologiques ; principes de traitement et surveillance ; complications et pronostic ; aspects éthiques et légaux.](#))

- Prise en charge de la douleur
- Soins palliatifs si fin de vie
- Soutien psychologique
- Prise en charge à **100%**

Surveillance

- **Clinique**
 - Palpation des fosses lombaires / diurèse / recherche ADP
 - Fréquence: M3 / M6 / M12 postop puis 1x/an **A VIE**
- **Paraclinique**
 - NFS / **créatinine** / VS-CRP + **Uro TDM**

Synthèse pour questions fermées

Quel est le type histologique le plus fréquent dans le cancer du rein ?

- Dans les carcinomes à cellules rénales : le carcinome à cellules claires (80%)

Quels sont les 3 signes fonctionnels urologiques qui font évoquer un cancer du rein ?

- Hématurie (40%)
- Lombalgie (10%)
- Masse lombaire (5%)

Quels sont les 4 composantes de la classification pronostique de Motzer dans le cancer du rein ?

- Karnofsky
- LDH- Ca corrigé
- Intervalle diagnostique et traitement

Quel est le traitement médicamenteux de 1ère intention dans le cancer métastatique du rein ?

- Anti-angiogénique (anti VEGF)