

Sarcome à cellules claires du rein : À propos d'un cas chez un jeune de 17 ans

Adil Mazdar, MD; Adil Ait Sakel, MD; Younes Essatara, MD; Ali Beddouche, MD; Hachem Elsayegh, MD; Ali Iken, MD; Lounis Benslimane, MD; Yassine Nouini, MD

Service d'urologie «A», CHU Rabat, Maroc

Cite as: *Can Urol Assoc J* 2014;8(5-6):e387-90. <http://dx.doi.org/10.5489/auaj.1748>
Published online May 21, 2014.

Résumé

Le sarcome à cellules claires du rein (SCCR) se voit très rarement chez les jeunes. Il est caractérisé par une évolution agressive marquée par un taux élevé de récurrence et de mortalité. Nous rapportons le cas d'un SCCR chez un patient de 17 ans et nous discutons de son apport et de son intérêt médical en vue d'une bonne prise en charge thérapeutique. L'agressivité du SCCR et la prolifération de métastases surtout osseuses impliquent qu'il ne faut pas méconnaître ce diagnostic afin de mettre en place un traitement adapté.

Introduction

Le sarcome à cellules claires du rein (SCCR) est une tumeur mésoenchymateuse agressive, rare chez l'enfant (4 % des tumeurs rénales) et exceptionnelle chez l'adulte¹. C'est l'une des tumeurs rénales agressives, dites à histologie défavorable, les plus fréquentes qui appartiennent au groupe des tumeurs du rein autres que la tumeur de Wilms^{1,2}. Le SCCR doit être distingué du néphroblastome, qui est plus fréquent à cet âge et dont le traitement est différent³.

Observation

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 17 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, présentant depuis 6 mois des douleurs au flanc droit sans autres signes associés.

Trois semaines avant son hospitalisation, le patient s'est plaint d'une intensification de la douleur avec augmentation progressive du volume de l'abdomen. L'examen clinique a permis de déceler la présence d'une masse tendue et sensible occupant l'épigastre, le flanc et l'hypocondre droit et s'étendant jusqu'à l'ombilic (fig. 1) avec 39,5 °C de fièvre.

L'examen biologique réalisé à l'admission a objectivé un syndrome infectieux biologique avec une CRP à 170 mg/l et

une hyperleucocytose à 11200 GB/mm³. Le taux d'hémoglobine était de 6 g/dl. Les autres valeurs étaient normales à l'examen biologique.

L'échographie abdominale a indiqué la présence d'une énorme masse tissulaire mesurant 25 cm de grand axe aux dépens du rein droit. La TDM abdomino-pelvienne a objectivé une masse tumorale polaire inférieure du rein droit, à développement antérieur majoritairement nécrosé. Cette masse présentait des contours bien délimités et était lobulée par endroits avec des plages hyperdenses suggérant des hémorragies et un envahissement de la graisse périrénale. Il n'y avait pas d'envahissement des axes vasculaires ni des organes avoisinants (fig. 2, fig. 3, fig. 4).

Une antibiothérapie à large spectre par la ceftriaxone et la gentamicine a été entreprise, de pair avec une transfusion de culots globulaires. Devant l'instabilité hémodynamique, on a procédé à une néphrectomie totale élargie à visée hémostatique, mais aussi thérapeutique (fig. 5, fig. 6).

La TDM thoracique et la scintigraphie osseuse réalisées pendant la période postopératoire n'ont mis en évidence aucune anomalie.

L'étude histologique de la pièce opératoire a révélé la présence d'une prolifération cellulaire faite d'une nappe de cellules allongées aux noyaux atypiques se développant au sein d'un stroma lâche myxoïde (fig. 7, fig. 8). Cette prolifération a infiltré la capsule rénale, la graisse périrénale et le sinus. Les vaisseaux du hile et la recoupe urétérale étaient sains. Selon l'étude immunohistochimique, la tumeur exprimait la vimentine et le Bcl-2, cet aspect histologique correspondant à un sarcome à cellules claires.

Discussion

Le SCCR représente environ 4 % des tumeurs rénales chez l'enfant et survient habituellement chez l'enfant âgé de 18 mois à 5 ans (30 mois en moyenne). Trait caractéristique, la fréquence des métastases osseuses a conduit les spécialistes à désigner en 1978 cette tumeur du groupe des néphroblastomes par le terme de « tumeur rénale de l'enfant métastasée



Fig. 1. Importante voussure de l'hypocondre droit.

aux os »⁴⁻⁶. Son histogénèse demeure à ce jour inconnue. Le pic d'incidence se situe entre 1 et 4 ans, avec des extrêmes allant de 3 jours à 57 ans. Le SCCR est exceptionnel chez l'adulte, avec une nette prédominance masculine⁷.

Son mode de révélation clinique comporte habituellement la triade douleurs lombaires, hématurie et syndrome de masse, mais aussi une hypertension artérielle (HTA) ou de la fièvre (ou les deux)⁸.

Les différents procédés d'imagerie permettent de mettre en évidence le processus tumoral, de réaliser une cartographie préopératoire et d'effectuer un bilan d'extension^{7,8}. Ces tumeurs n'ont pas de caractère spécifique et ne peuvent pas être différenciées d'autres cancers du rein, voire de tumeurs primitives du rétropéritoine de type sarcome lorsqu'elles ont un développement exorénal prédominant⁹. L'échographie confirme l'origine rénale de la tumeur, qui



Fig. 2. Aspect tomодensitométrique sans injection d'une volumineuse masse abdominale, non encapsulée, de densité hétérogène avec des zones hyperdenses indiquant la présence de foyers hémorragiques et dont les rapports avec le rein sont imprécis.

se présente habituellement sous la forme d'une masse volumineuse comportant des zones nécrotiques ou surtout kystiques. Le doppler permet d'évaluer la perméabilité de la veine cave inférieure et l'extension à la veine rénale, celle-ci pouvant être le siège d'un thrombus dans 5 % des SCCR¹⁰. La TDM confirme les données de l'échographie et permet de mieux étudier les rapports vasculaires et locorégionaux. Elle révèle la présence d'une masse hétérogène dont la densité est légèrement inférieure à celle du parenchyme avoisinant et pouvant comporter des zones hémorragiques¹¹. L'injection



Fig. 3. Aspect tomодensitométrique en temps artériel d'une masse abdominale volumineuse et hétérogène aux dépens du rein droit.

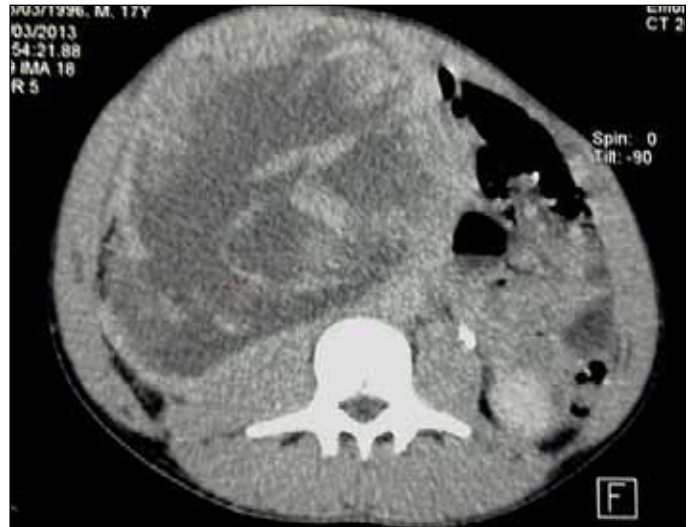


Fig. 4. Aspect tomодensitométrique en temps tardif montrant une masse du rein droit qui prend le contraste de façon hétérogène.

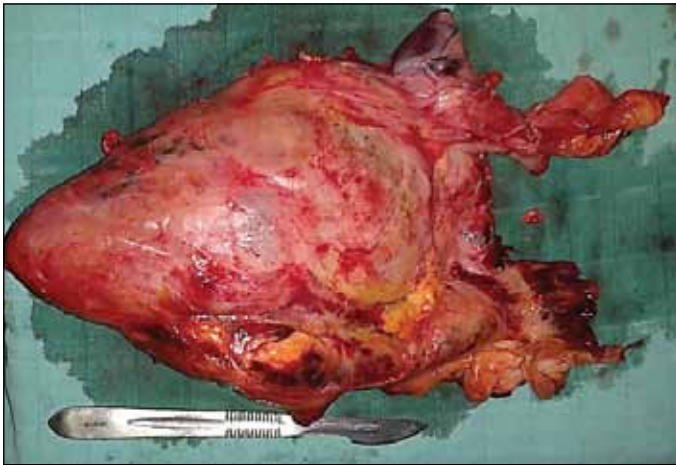


Fig. 5. Aspect macroscopique en vue postérieure de la tumeur sur pièce de néphrectomie : masse d'aspect myxoïde et blanchâtre de très grande taille.

intraveineuse de produit de contraste permet d'apprécier le degré de vascularisation de la masse tumorale, qui est très variable. La TDM objective également, comme pour toute tumeur maligne du rein, un envahissement de la veine rénale ou de la veine cave inférieure par la découverte d'une hypodensité intravasculaire⁹. L'IRM, si elle est pratiquée, permet d'analyser avec beaucoup de précision les rapports vasculaires de la masse. Un bilan d'extension issu particulièrement d'une scintigraphie osseuse est recommandé, du moment que les métastases osseuses sont présentes dans de 40 % à 70 % des cas¹⁰.

Sur le plan anatomopathologique, le SCCR se présente macroscopiquement sous forme surtout d'une tumeur unilatérale médiorénale de grande taille (taille moyenne de 11 cm), bien délimitée, mais non encapsulée, ne dépassant généralement pas la capsule rénale. La limite tumeur-parenchyme rénal est bien définie. La tumeur présente un aspect brunâtre et une consistance molle. Un aspect mucoïde

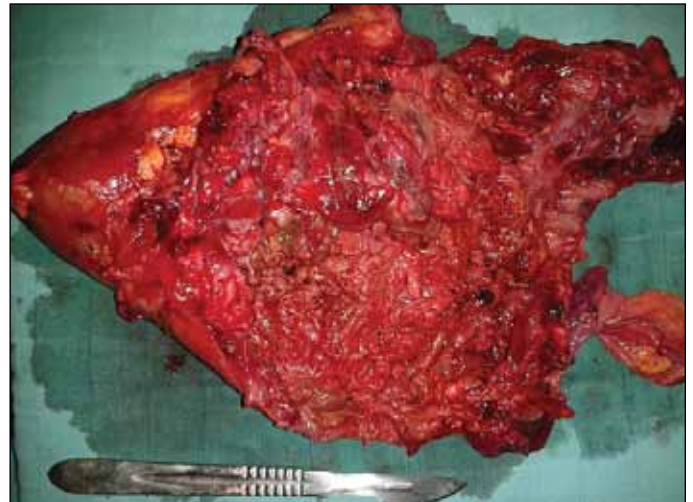


Fig. 6. Aspect macroscopique en vue antérieure de la tumeur sur pièce de néphrectomie : masse très hétérogène avec rupture capsulaire et infiltration du rein.

est parfois observé, de même que des remaniements kystiques^{4,12}. Les kystes peuvent parfois être prédominants, ce qui permet de suspecter radiologiquement un néphrome kystique ou un kyste rénal multiloculaire¹².

Histologiquement, la forme classique du SCCR se caractérise par une prolifération tumorale agencée en nids ou en cordons typiquement séparés par un réseau vasculaire fait de capillaires branchés comme celui du liposarcome. Les cellules tumorales, fusiformes ou ovoïdes, à cytoplasme clair, aux limites mal visibles, sont munies de noyaux ronds ou ovales, pourvus d'une chromatine fine, sans nucléole apparent avec un aspect vitreux, optiquement vide, ce qui est un excellent signe pour le diagnostic, tout comme l'abondante matrice extracellulaire, mucopolysaccharidique, qui contribue elle aussi à l'aspect pâle de ces tumeurs et qui justifie l'emploi du terme « sarcome à cellules claires »¹³. En

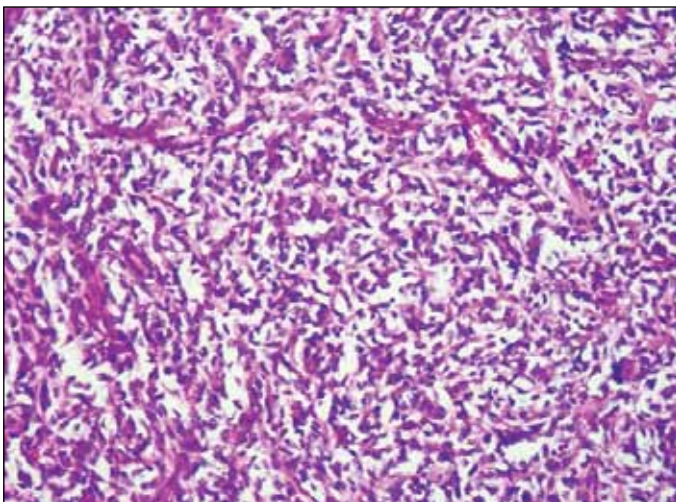


Fig. 7. Stroma fibrovasculaire grêle donnant un aspect alvéolaire ou trabéculaire à la prolifération tumorale (HE x 20).

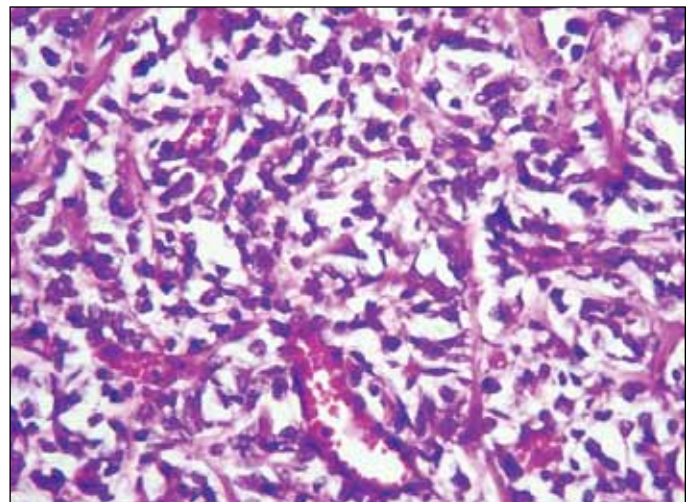


Fig. 8. Les cellules tumorales sont pourvues d'un noyau rond ou ovalaire et de cytoplasmes peu abondants. Les mitoses sont peu fréquentes (HE x 40).

dehors de la forme classique, qui est visible au moins focalement dans plus de 90 % des cas, il existe plusieurs variantes morphologiques qui peuvent être plus ou moins associées dans une même tumeur : myxoïde (50 % des SCCR), sclérotosante (35 % des SCCR), cellulaire (25 % des SCCR), épithélioïde (13 % des SCCR), palissadique (15 % des SCCR), fusiforme (7 % des SCCR) et sinusoïdale⁴. Toutefois, ces variantes histologiques n'ont pas de valeur pronostique.

En immunohistochimie, seuls la vimentine et le bcl-2 sont positifs. Les marqueurs épithéliaux, y compris l'EMA, ne sont pas exprimés même dans la variante épithélioïde. Ils ne sont exprimés qu'au niveau des tubes rénaux résiduels enchâssés dans la prolifération tumorale. L'antigène CD34, la PS100 et la desmine sont négatifs^{4,8,11}.

Le traitement des sarcomes à cellules claires du rein chez l'adulte est l'objet de controverse : chirurgie, radiothérapie ou chimiothérapie, utilisées seules ou en association. En effet, le sarcome à cellules claires du rein est rare, rapporté sous forme de cas sporadiques et ayant des protocoles thérapeutiques différents, ce qui rend la prise en charge thérapeutique optimale difficile à préciser¹⁴. À ce jour, peu d'études ont porté sur la prise en charge thérapeutique. Le traitement actuel, selon le protocole SIOP 2001, préconise une néphrectomie élargie, la radiothérapie et une polychimiothérapie intensive et prolongée à base d'agents alkylants, d'antracyclines, d'épipodophyllotoxines et de dérivés du platine⁸.

L'évolution reste marquée par la fréquence de métastases ganglionnaires périrénales au moment du diagnostic (29 %)^{4,6}. Les métastases osseuses ostéolytiques représentent le mode de récurrence le plus fréquent, variant de 18,6 % à 70 % des cas et survenant même après 10 ans d'évolution. Les sites de prédilection sont essentiellement le crâne, le fémur, les côtes et les vertèbres^{4,6}. Le SCCR a tendance donc à infiltrer le rein et l'aire lymphovasculaire périrénale, ce qui explique la fréquence des récurrences locorégionales et la nécessité d'une surveillance tomodensitométrique tous les trois mois pendant les deux premières années, puis deux fois par an⁷. Le taux de survie global associé au SCCR est de l'ordre de 69 %, avec un taux de survie sans récurrence de 60 %⁶.

Le pronostic du SCCR reste sombre. Des facteurs pronostiques ont été reconnus comme significatifs et indépendants dans une large série de 351 patients : le stade avancé, l'âge et la présence de nécrose seraient des éléments de mauvais pronostic, alors qu'un traitement à base de doxorubicine serait un élément améliorant la survie⁶.

Conclusion

Le SCCR est une tumeur maligne très rare chez l'adulte, de pronostic sombre. Son diagnostic relève de l'examen histologique. L'imagerie moderne est d'un intérêt capital, car elle permet d'effectuer des biopsies guidées et un bilan d'extension précis. Le traitement est encore à ce jour l'objet de controverse : chirurgie, radiothérapie ou chimiothérapie, utilisées seules, mais souvent en association. L'agressivité du SCCR et la prolifération des métastases surtout osseuses qui l'accompagne impliquent qu'il ne faut pas méconnaître ce diagnostic afin de mettre en place un traitement adapté. Nous insistons sur la nécessité de mettre au point des médicaments cytotoxiques plus efficaces afin d'améliorer le pronostic.

Competing interests: Dr. Mazdar, Dr. Sakel, Dr. Essatara, Dr. Beddouche, Dr. Elsayegh, Dr. Iken, Dr. Benslimane and Dr. Nouini all declare no competing financial or personal interests.

This paper has been peer-reviewed.

Références

1. Broecker B. Non-Wilms' renal tumors in children. *Urol Clin North Am* 2000;27:463-9. [http://dx.doi.org/10.1016/S0094-0143\(05\)70094-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0094-0143(05)70094-X)
2. Kidd JM. Exclusion of certain renal neoplasms from the category of Wilms' tumor. *Am J Pathol* 1970;59:16a.
3. Huang CC, Cutcliffe C, Coffin C, et al. Classification of malignant pediatric renal tumors by gene expression. *Pediatr Blood Cancer* 2006;46:728-38. <http://dx.doi.org/10.1002/pcb.20773>
4. Eble JN, Sauter G, Epstein JI, et al. World Health Organisation Classification. *Pathology and genetics. Tumours of the urinary system and male genital organs*. Lyon: IARC Press; 2004.
5. Marsden HB, Lawler W, Kumar PM. Bone metastasizing renal tumor of childhood: morphological and clinical features, and differences from Wilms' tumor. *Cancer* 1978;42:1922-8. [http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142\(197810\)42:4<1922::AID-CNCR2820420434>3.0.CO;2-Z](http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142(197810)42:4<1922::AID-CNCR2820420434>3.0.CO;2-Z)
6. Argani P, Perlan EJ, Breslow NE, et al. A review of 351 cases from the national Wilms tumor study group pathology center. *Am J Surg Pathol* 2000;24:4-18. <http://dx.doi.org/10.1097/00000478-200001000-00002>
7. Benchekraoui A, Ghadouane M, Zannou M, et al. Clear cell sarcoma of the kidney in an adult. A case report. *Ann Urol (Paris)* 2002;36:33-5. [http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4401\(01\)00080-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4401(01)00080-8)
8. Namaouia RY, Castex M, Viac J, et al. Sarcome à cellules claires du rein : à propos d'un cas pédiatrique. *Prog Urol* 2010;20:465-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.purol.2009.09.038>
9. Adnani A, Latib R, Bouklata S, et al. Sarcome à cellules claires du rein chez l'adulte : à propos d'un cas. *J Radiol* 2006;87:136-8. [http://dx.doi.org/10.1016/S0221-0363\(06\)73985-3](http://dx.doi.org/10.1016/S0221-0363(06)73985-3)
10. Glass RB, Davidson AJ, Fernbach SK. Clear cell sarcoma of the kidney. *Radiology* 1991;180:715-7.
11. Shirkhoda A, Errol L. Renal sarcoma and sarcomatoid renal cell carcinoma: CT and angiographic features. *Radiology* 1987;162:353-7.
12. Murphy WM, Grignon DJ, Perlman EJ. *AFIP atlas of tumor pathology* (fourth series, fascicle 1). Tumors of the kidney bladder, and related urinary structures. Washington: American Registry of Pathology; 2004.
13. Sassi SH, Braham E, Oubiche F, et al. Sarcome à cellules claires du rein. À propos de deux cas pédiatriques. *Ann Pathol* 2008;28:36-40. <http://dx.doi.org/10.1016/j.annpat.2008.03.002>
14. Kitamura H, Fujimoto H, Tobisu K, et al. Dynamic computed tomography and color doppler ultrasound of renal parenchymal neoplasms: Correlations with histopathological findings. *Jpn J Clin Oncol* 2004;34:78-81. <http://dx.doi.org/10.1093/jcco/hyh013>

Correspondence: Dr. Adil Mazdar, Service d'urologie "A", CHU Rabat, Maroc; adilmazdar@gmail.com