



Carcinome tubulo-mucineux à cellules fusiformes de bas grade du rein : à propos d'une observation.

Low-grade tubulomucinous spindle cell carcinoma of the kidney: a case report.

Boubacar I^{1*}, Efared B^{1,2}, Dambaki S³ Abani Bako AB^{2,4}, Salifou Boureima H⁴, Seriba Coulibaly I⁵, Nouhou H².

Mots-clés

rein, carcinome tubulo-mucineux, histopathologie

Résumé

Introduction : Le carcinome tubulo-mucineux à cellules fusiformes de bas grade du rein est une tumeur extrêmement rare. L'objectif de ce travail était de rapporter l'observation d'un cas de carcinome rénal tubulo-mucineux à cellules fusiformes de bas grade.

Observation : il s'agissait d'une femme de 35 ans qui présentait des douleurs lombaires gauches d'évolution chronique et chez qui l'échographie abdominopelvienne a révélé une masse rénale gauche de 13 x 11 cm. Elle a suivi une néphrectomie gauche et l'examen histopathologique a conclu à un carcinome tubulo-mucineux à cellules fusiformes de bas grade. L'évolution était favorable avec un recul de 12 mois.

Conclusion : le diagnostic du carcinome tubulo-mucineux à cellules fusiformes de bas grade du rein repose sur l'histologie et son traitement sur la chirurgie sans thérapie supplémentaire.

Keywords

rein, carcinome tubulo-mucineux, histopathologie.

Abstract

Introduction: Low-grade tubulomucinous spindle cell carcinoma of the kidney is an extremely rare tumor. The aim of this study was to report a case of low-grade tubulomucinous spindle cell renal cell carcinoma.

Observation: This was a 35-year-old woman with chronic left lumbar pain, in whom abdominopelvic ultrasound revealed a 13 x 11 cm left renal mass. She underwent a left nephrectomy and histopathological examination concluded to be a low-grade tubulomucinous spindle cell carcinoma. Progression was favourable with a 12-month follow-up.

Conclusion: the diagnosis of low-grade tubulomucinous spindle cell carcinoma of the kidney is based on histology, and its treatment on surgery without additional therapy.

Introduction

Le carcinome tubulo-mucineux à cellules fusiformes du rein (CTMF) est une entité rare, nouvellement ajoutée à la classification de l'OMS en 2004. Jusqu'à présent, seulement une centaine de cas a été signalée dans le monde, représentant moins de 1 % des carcinomes à cellules rénales [1-4]. La rareté de cette variante

et son aspect histologique hétérogène posent de nombreux problèmes de diagnostic différentiel avec des tumeurs bénignes et malignes [4,5]. Nous rapportons le cas d'un carcinome tubulomucineux à cellules fusiformes de bas grade chez une femme de 35 ans. La connaissance de cette entité rare est primordiale

pour le pathologiste du fait des multiples diagnostics différentiels aussi bien bénins que malins. Elle aussi importante pour les cliniciens à cause de son pronostic favorable comparé à celui des autres carcinomes à cellules rénales. L'objectif de ce travail était de rapporter le premier cas de notre service de cette entité rarissime.

Observation

Une femme âgée de 37 ans a été reçue en consultation pour une douleur lombaire gauche sans notion d'hématurie macroscopique évoluant depuis 10 mois. Ses antécédents médico-chirurgicaux étaient sans particularités. L'échographie abdomino-pelvienne a montré une masse hyperéchogène arrondie au niveau du pôle inférieur mesurant 13 x 11cm. Le scanner n'a pas pu être réalisé pour manque de moyen. Elle a bénéficié d'une néphrectomie gauche et d'un examen anatomopathologique. A l'examen macroscopique la pièce mesurait 18x 14 x 9 cm montrant à la coupe une masse bien limitée, de siège polaire inférieur de 11x8 cm (trait) d'aspect charnu avec des remaniements nécrotiques (flèche rouge) ; la flèche noire montre le rein résiduel (figure 1).



Figure 1 : pièce de néphrectomie montrant le parenchyme rénal résiduel à droite (flèche noire) et une tranche de section de la tumeur à gauche (trait).

A l'examen histologique, il s'est agi d'un tissu rénal siège d'une prolifération tumorale faite de tubules allongés, de cordons et des zones focales de cellules fusiformes.

Entre les tubes, un stroma myxoïde est visible. Quelques foyers de cellules inflammatoires, faits principalement de macrophages spumeux, sont aussi notés figures (2 et 3).

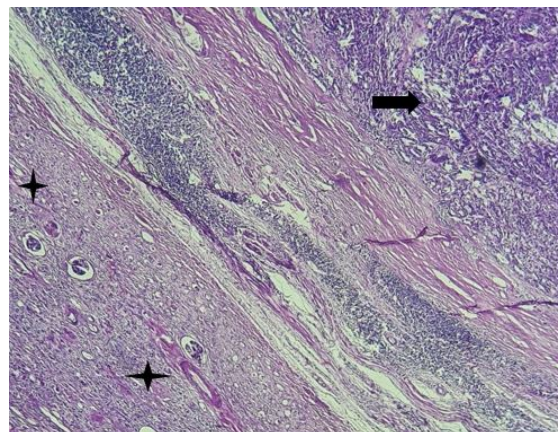


Figure 2 : image microscopique (G x40) colorée à l'hématoxyline-éosine d'un tissu rénal (croix) siège d'une prolifération tumorale (flèche).

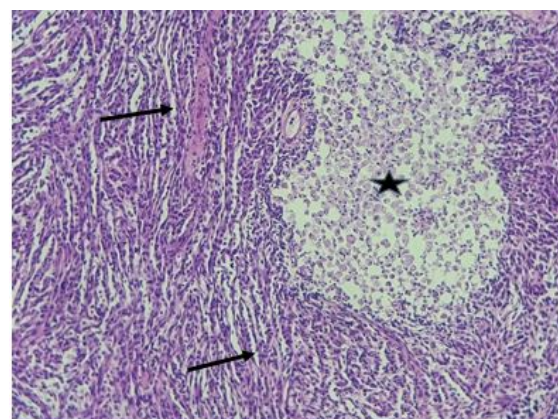


Figure 3 : image microscopique (G x100) colorée à l'hématoxyline-éosine, la prolifération tumorale est faite de tubules allongés et de cordons (flèches) associant à des cellules inflammatoires (étoile).

Affiliations :

¹ Laboratoire d'anatomie pathologique de l'Hôpital National de Niamey, Niger.

² Faculté de science de la santé de l'université Abdou Moumouni, Niamey, Niger.

³ Service d'urologie de l'Hôpital National Amirou Boubacar Diallo Niamey, Niger

⁴ Laboratoire d'anatomie pathologique de l'Hôpital Général de Référence, Niamey, Niger.

⁵ Université André Salifou de Zinder, Niger.

*Auteur principal : Idrissa Boubacar,
Anatomie pathologique, E-mail :
idrissaboub@gmail.com

Ces tubules sont revêtus d'une assise de cellules cubiques ou ovalaires au noyau volumineux souvent nucléolées et sans atypie majeure ni mitose (**figure 4**).

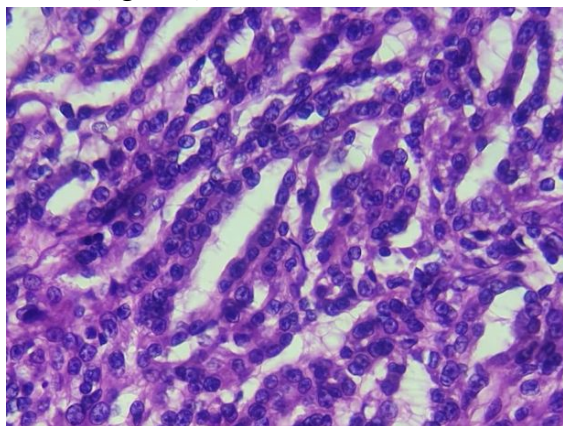


Figure 4 : image microscopique (G x 400) coloré à hématoxyline éosine. Les tubules sont revêtus d'une assise de cellules cubiques ou ovalaires au noyau volumineux souvent nucléolées et sans atypie majeure ni mitose.

Les secteurs fusiformes sont faits de cellules au noyau allongé, monomorphe et au cytoplasme éosinophile pouvant par endroit faire évoquer une prolifération de leiomyocytes (**figure 5**).

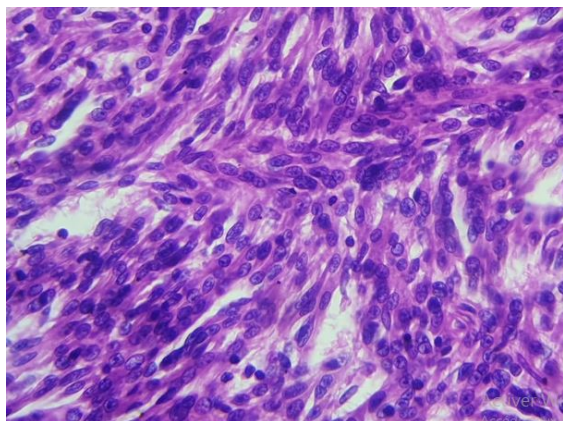


Figure 5 : image microscopique (G x 400) colorée à hématoxyline éosine. Les secteurs fusiformes sont faits de cellules au noyau allongé, monomorphe et au cytoplasme éosinophile pouvant par endroit faire évoquer une prolifération de cellules musculaires lisses.

Le hile et la graisse péri rénale sont infiltrés par la prolifération carcinomateuse. Sur la base de la morphologie le diagnostic de carcinome tubulomucineux et à cellules fusiformes du rein a été retenu et classé pT2b selon la Classification pTNM (AJCC 2017, 8^{ème} édition). Les suites

opératoires étaient simples, et le suivi postopératoire pendant 12 mois était sans récurrence ni métastase.

Discussion

Le carcinome tubulo-mucineux et fusiforme du rein ou loopome a été décrit pour la première fois en 1998 par He Q puis introduit dans la classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) en 2004 des tumeurs rénales comme une entité distincte [6,7]. Cette tumeur représente moins de 1% des tumeurs du rein [1,5]. L'âge moyen des patients est de 58 ans (extrêmes : 17-82 ans) avec une prédominance féminine (3F/1H). Cette tumeur est généralement indolore, et souvent détectée à l'échographie. Elle peut rarement se manifester par des douleurs lombaires ou par une hématurie [2,4, 8,9]. L'âge, le sexe, la présentation clinique et paraclinique du cas présent étaient similaires à ceux décrits dans la littérature. Sur le plan macroscopique, la tumeur est souvent localisée au niveau de la corticale, bien limitée et solide avec une taille variable allant de moins de 1 cm à plus de 18 cm de diamètre. Sa couleur est jaune à brunâtre ou rosée avec rarement des remaniements hémorragiques ou nécrotiques [1, 2,5]. L'aspect microscopique donne une architecture compacte au faible grossissement avec des secteurs tubulaires en continuité avec des secteurs fusiformes [7,8]. Les tubes sont étirés, en interconnexion, et parfois disposés en cordons cellulaires parallèles, proches de la structure de l'anse de Henlé sans ou avec rarement de mitoses [7,10]. Les secteurs fusiformes peuvent par endroit faire évoquer une prolifération de leiomyocytes. Entre les tubes, un stroma myxoïde est visible, positif au bleu alcian [1,3, 5]. Quelques foyers de cellules inflammatoires, contenant notamment des macrophages spumeux, peuvent être présents [7]. Tous ces aspects macroscopiques et microscopiques ont été retrouvés dans notre cas. Nous avons trouvé une infiltration du hile et de la graisse péri rénale par la prolifération carcinomateuse contrairement à Wu, Xr et al en

chine [10] qui ont décrit 8 cas sans aucun envahissement du hile, de la graisse péri rénale et de la surrénale. L'infiltration de la graisse périnéale ou du hile traduit un stade plus avancé de la lésion et est observée dans les pays à ressources limitées comme le nôtre. Le CTMF a été initialement présenté comme un carcinome à cellules rénales de bas grade dans la classification de l'OMS en 2004, cependant de rares lésions avec des noyaux atypiques de haut grade et des modifications sarcomatoïdes ont été décrites [10]. Ainsi la nouvelle classification de l'OMS publiée en 2016 considère que cette tumeur ne doit plus être limitée à un bas grade [8-11]. Son profil immunohistochimique est complexe, exprimant aussi bien des marqueurs du néphron distal (EMA, CK19, CK7, E-cadhérine) que des marqueurs du tube proximal (RCC Ma, AMACR et CD15) [2]. Dans la littérature, les données cytogénétiques montrent diverses anomalies portant sur un nombre variable de chromosomes, mais il n'a jamais été observé une perte du chromosome 3p caractéristique des carcinomes à cellules claires. Il est donc encore difficile à l'heure actuelle de proposer une histogénèse de ces tumeurs. [2, 5,6]. Par manque de disponibilité locale, les examens immunohistochimiques n'ont pas été demandés chez notre patiente. Les caractéristiques histomorphologiques seules semblent être le gold standard pour poser le diagnostic du CTMF [4 ,6]. Nous n'avons pas d'étude immunohistochimique comme dans les deux cas de Saouli A et al [6]. Cette dernière n'est pas indispensable pour le diagnostic, car les caractéristiques histomorphologiques seules semblent être le gold standard pour poser le diagnostic du CTMF [4 ,6]. Le CTMF ne doit pas être confondu avec d'autres entités au pronostic plus sombre. Tout d'abord le carcinome des tubes collecteurs rénaux ou carcinome de Bellini qui se distingue par ses contours infiltrants et son architecture tubulo-papillaire bordée de cellules pléomorphes dans un stroma desmoplastique [2, 5]. Le carcinome papillaire de type 1 dans sa forme compacte peut être difficile à distinguer du CTMF si la composante papillaire est peu abondante et les

atypies cellulaires sont minimales. La présence de pigments hémossidériniques brunâtres dans le cytoplasme apical des cellules tumorales, la nécrose de type ischémique et parfois des cristaux de cholestérol lancéolé est en faveur du carcinome papillaire [2 ,5]. Enfin la composante à cellules fusiformes du CTMF peut évoquer un carcinome sarcomatoïde, mais celui-ci se reconnaît par ses mitoses et son pléomorphisme nucléaire. Le CTMF peut lui-même subir une transformation sarcomatoïde [2, 5,12]. Il présente quelques similarités cliniques et morphologiques avec des tumeurs bénignes aussi dont l'adénome métanéphrique, souvent décrit chez la femme. Cependant, celui-ci est en règle papillaire plus que tubulaire, avec des calcosphérites, et ne comporte pas de stroma myxoïde, ni de secteur à cellules fusiformes. Les cellules qui le composent sont de types embryonnaires avec un noyau hyperchromatique, incisurées et possèdent très peu de cytoplasme [7]. Le pronostic du carcinome tubulomucineux à cellules fusiformes est généralement favorable en accord avec son caractère histologique de bas grade. [2]. Les récurrences et les métastases sont rarement observées après une néphrectomie radicale ou une chirurgie épargnant le néphron. Cependant, il existe des cas avec différenciation sarcomatoïde qui ont récidivé ou présentant des métastases lors du suivi post chirurgical [3]. Il y a même eu des CTMF de bas grade avec récurrence ou métastase postopératoire. Par conséquent, un suivi étroit est nécessaire pour les patients opérés de CTMF [3]. Contrairement au carcinome rénal à cellules claires métastatique, qui peut être traité avec du sunitinib et d'autres médicaments ciblés, il n'existe aucun traitement efficace pour le CTMF avec des métastases systémiques. Un seul cas métastatique a été traité efficacement avec le sunitinib [2,3,6].

Conclusion

Le carcinome tubulo-mucineux et fusiforme du rein est une entité clinico-morphologique, rare, caractérisée par une prédilection féminine, une

localisation rénale de topographie souvent corticale, une architecture tubulaire et fusiforme au sein d'un stroma myxoïde alcianophile et un faible grade nucléaire. Son pronostic est favorable après une néphrectomie radicale ou une chirurgie épargnant le néphron, mais nécessite un suivi à terme du fait de la possibilité de récidives et/ou de métastases.

Conflit d'intérêts : aucun

Références

1. Ulbright TM, Amin MB, Balzer B, Berney DM, Epstein JI, Guo C, et al. WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs. In WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs. IARC 4th Edition. Lyon: 2016 : 189-226.
2. Ziouani O, Elalaoui A, Elbote H, Belhabib S, El Sayegh H, Iken A, et al. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma: a rare renal tumor. *The Pan African Medical Journal*. 2017 Mar 30; 26:187-206. doi:10.11604/pamj.2017.26.187.10456.
3. Du JH, Zhang L, Liang CZ. Huge mucinous tubular and spindle cell carcinoma of kidney: A rare case report and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2018 Oct;97(43):e12933. doi: 10.1097/MD.00000000000012933
4. Chander B, Bharti R, Preet K, Deb P. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of kidney: A case report of an unusual tumor. *Journal of Cancer Research and Therapeutics*. 2015 ;11(3):659.
5. Belhaj S, Azzouzi S, Elmessaoudi S, Joual A, Meziane F, Zamiaty S. Cas Clinique Une tumeur rénale inhabituelle: carcinome tubulomucineux. *Afr J Urology*. 2008 Oct 23 ;14(3):179-83.
6. Saouli A, Lasri A, Karmouni T, El Khader K, Koutani A, Andaloussi AI. Le carcinome tubulo-mucineux et fusiforme du rein: A propos de deux cas cliniques et une revue de littérature. *African Journal of Urology*. 2017 Dec 1;23(4):286-90.
7. Compérat E, Vasiliu V, Ferlicot S, Camparo P, Sibony M, Vieillefond A. Tumeurs du rein : les nouvelles entités. *Ann Pathol* 2005; 25 : 117-33
8. Vidya Monappa, MBBS, M.D. Mucinous Tubular and Spindle Cell Carcinoma: A Review of Histopathology and Clinical and Prognostic Implications *Arch Pathol Lab Med* (2020) 144 (1): 115–118. doi.org/10.5858/arpa.2017-0506-RS
9. Simon RA, di Sant'agnese PA, Palapattu GS, Singer EA, Candelario GD, Huang J, Yao JL. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney with sarcomatoid differentiation. *Int J Clin Exp Pathol*. 2008 Jan 1;1(2):180-4.
10. Wu, Xr. Chen, Yh. Sha, Jj. et al. Renal mucinous tubular and spindle cell carcinoma: a report of 8 cases and review of the literature. *Diagn Pathol* 8, 206 (2013). doi.org/10.1186/1746-1596-8-206
11. Miura K, Adachi Y, Shirahase T, Nagashima Y, Suemune K, Sakaida N et al . A case of high-grade mucinous tubular and spindle cell carcinoma. *J Surg Case Rep*. 2020 Feb 21;2020(2):rjaa014. doi: 10.1093/jscr/rjaa014.
12. Zhao, M., He, Xl. & Teng, Xd. Mucinous tubular and spindle cell renal cell carcinoma: a review of clinicopathologic aspects. *Diagn Pathol* 10, 168 (2015). doi.org/10.1186/s13000-015-0402-1