Question mise à jour le 11 février 2005

INSTITUT LA CONFÉRENCE HIPPOCRATE

www.laconferencehippocrate.com

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

UROLOGIE
CANCEROLGIE

Tumeurs du rein

I-10-158

Dr Olivier TRAXER
Praticien Hospitalier

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3ème cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site **laconferencehippocrate.com.** Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

Tumeurs du rein

Objectifs :

– Diagnostiquer une tumeur du rein.

Cancer du rein de l'adulte

GÉNÉRALITÉS ET ÉPIDÉMIOLOGIE

- Il représente 3 % des tumeurs malignes de l'adulte.
- Il est au troisième rang des cancers urologiques après la prostate et la vessie.
- **Prédominant chez l'homme** (sex-ratio 2/1) de plus de 50 ans, **occidental** et **citadin**.
- L'incidence est en augmentation en France, elle est passée de sept à douze nouveaux cas pour 100 000 habitants en vingt ans.
- Il existe une multifocalité des tumeurs rénales dans 10 % des cas.
- **Le carcinome à cellules rénales** est la forme anatomopathologique prédominante (85 % des cas)
- En 1994, 40 % des tumeurs du rein sont de **découverte fortuite** (échographie), et 80 % de ces tumeurs fortuites sont intracapsulaires.
- Le diagnostic radiologique repose sur l'association **échographie-tomodensitométrie.**
- 9 % des tumeurs asymptomatiques sont d'emblée métastatiques.
- La **néphrectomie élargie** est le traitement de référence au stade localisé. L'immunothérapie est indiquée dans les formes métastatiques.
- L'extension est locale, locorégionale et générale.
- L'extension par voie veineuse est prédominante, la voie lymphatique représente le deuxième mode.
- Les sites des métastases viscérales sont par ordre décroissant : le poumon, la surrénale, l'os, le foie, le SNC.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A/ Tumeurs épithéliales primitives

- Les progrès de la biologie moléculaire et de la cytogénétique ont mis en évidence l'existence d'anomalies spécifiques cytogénétiques permettant de distinguer six types histologiques :
  – ***Le carcinome à cellules claires.***
  – ***Les tumeurs tubulo-papillaires.***
  – ***Le carcinome à cellules chromophobes.***
  – ***L'oncocytome.***

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

– *Le carcinome de Bellini.*
– *Les carcinomes sarcomatoïdes.*

1. Carcinome à cellules claires

- C'est **le plus fréquent** et il représente **75 % des tumeurs malignes du rein** à cellules rénales.
- Sa couleur jaune chamois à la coupe est caractéristique.
- Le cytoplasme des cellules est chargé de glycogène et de lipides qui lui confèrent son aspect clair à l'examen microscopique. (*Figure. 1*)
- 95 % des carcinomes à cellules claires sont caractérisés par une délétion du bras court du chromosome 3.

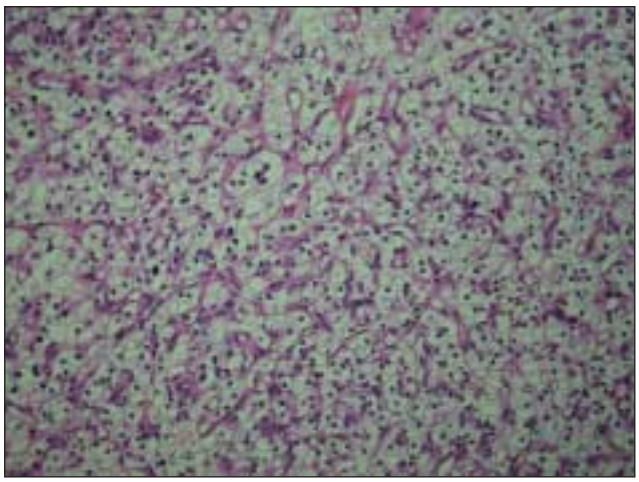


Fig. 1 : ***Adénocarcinome rénal à cellules claires.***

2. Tumeurs tubulo-papillaires

- Elles représentent **10 %** des carcinomes à cellules rénales et sont issues des tubes contournés distaux.
- Elles sont fréquentes chez les patients dialysés depuis plus de trois ans et porteurs d'une dysplasie multikystique des reins.
- Elles sont souvent bilatérales et multifocales.

3. Carcinomes à cellules chromophobes

- Ils représentent 5 % des carcinomes à cellules rénales.
- Ils sont de malignité atténuée, souvent volumineux et prédominent chez la femme.

4. Tumeurs oncocytaires (5 %)

- Elles prédominent chez la femme.
- Ce sont des tumeurs bénignes (lorsqu'elles sont constituées exclusivement de cellules oncocytaires), le plus souvent uniques.

5. Carcinome de Bellini (1 %)

- C'est une tumeur rare et de mauvais pronostic.

6. Carcinomes sarcomatoïdes (4 %)

- Ils proviennent de l'ensemble des carcinomes à cellules rénales (sauf de l'oncocytome).
- Ils sont indifférenciés et de pronostic effroyable.

B/ Autres tumeurs du rein

1. Tumeurs malignes

- Les tumeurs primitives neuro-ectodermiques (carcinoïde, tumeur à petites cellules).
- Les sarcomes (essentiellement le fibrosarcome).
- Les lymphomes (essentiellement le lymphome diffus à grandes cellules de type B).
- Les tumeurs de l'enfant chez l'adulte (le néphroblastome).
- Les tumeurs secondaires du rein (métastases souvent bilatérales de cancers bronchiques, digestifs, mammaires, du col utérin, testiculaires, prostatiques, pancréatiques et du mélanome).

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

2. Tumeurs bénignes du rein

a) Épithéliales
- Adénome papillaire, adénome métanéphrique, néphrome kystique.
- Tumeur à cellules juxta-glomérulaires.

b) Mésenchymateuses
- Angiomyolipome : tumeur multitissulaire bénigne (tissu vasculaire, musculaire lisse et adipeux), le plus souvent unique, isolée, chez la femme jeune et asymptomatique. Les tumeurs de plus de 4 cm ont un risque hémorragique ou d'hématurie de 90 %. Il peut être isolé ou entré dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville.
- Léïomyome, lipome, hémangiome, lymphangiome.

3. Kystes rénaux atypiques
- 5 % des tumeurs kystiques du rein sont atypiques et moins de 1 % des tumeurs kystiques sont malignes.
- L'existence de cloisons épaisses ou de calcifications, l'épaisseur de la paroi, la présence de végétations endokystiques sont des aspects échographiques suspects.
- Dans certains cas, une ponction de la lésion kystique peut être proposée.
- La présence d'un liquide hémorragique est suspecte. Une cytologie positive permet de faire le diagnostic de cancer. L'exploration chirurgicale est le plus souvent nécessaire.

FACTEURS PRONOSTIQUES - ÉVOLUTION

A/ Liés au patient

1. Âge
- Pronostic meilleur si l'âge est inférieur à 60 ans.

2. État général
- Pronostic meilleur si l'indice de Karnofsky est plus élevé (> à 80).

3. Autres
- Pas d'influence de la race ni du sexe. L'obésité et l'hypertension sont des facteurs favorisants. Le tabac, certains analgésiques (phénacétine), l'amiante, le cadmium seraient également des facteurs favorisants. La contraception orale diminuerait l'incidence du cancer du rein. L'hémodialyse chronique avec dysplasie rénale, la maladie de von Hippel-Linau et la polykystose rénale sont également des facteurs de risque.

B/ Liés à la tumeur

1. Facteurs morphologiques

a) Stade tumoral
- Facteur pronostique principal. La survie est corrélée au stade : 82 % de survie à dix ans pour le stade I de la classification de Robson et de 5 à 13 % pour le stade IV.
- Le volume tumoral est déterminant pour le stade ainsi que l'extension locorégionale. La présence d'un thrombus dans la veine rénale ou la veine cave n'affecte pas le pronostic.

b) Grade nucléaire
- La classification de Führman (4 grades) fondée sur la taille, le contour des noyaux et l'as-

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

pect des nucléoles est un facteur pronostique majeur.

c) Type histologique
- Les tumeurs tubulo-papillaires ont un pronostic péjoratif avec 50 % de forme métastatique d'emblée.
- Les carcinomes de Bellini et sarcomatoïdes ont un mauvais pronostic.
- L'oncocytome est une tumeur bénigne.

d) Infiltration vasculaire microscopique
- Ce critère anatomopathologique défini par l'atteinte de l'endothélium des veines péritumorales est plus performant que le classique « embole vasculaire ».

2. Extension ganglionnaire et métastatique

a) Atteinte ganglionnaire
- La fréquence de l'atteinte ganglionnaire au moment du diagnostic est de 6 à 18 %. La survie est alors de 5 à 30 % à cinq ans.
- L'atteinte macroscopique ganglionnaire est de plus mauvais pronostic que l'atteinte microscopique.

b) Atteinte métastatique
- L'extension métastatique au moment du diagnostic est de 15 à 20 %.
- Les sites principaux des métastases sont : poumons, foie, os, surrénale, système nerveux central.
- La survie en cas de métastases est de 5 à 10 % à cinq ans. Les métastases asynchrones sont de meilleur pronostic que les synchrones.
- La métastase unique (surtout pulmonaire) est de meilleur pronostic.

3. Facteurs biologiques (non utilisés en pratique courante)
- La morphométrie nucléaire.
- L'ADN-ploïdie : l'aneuploïdie étant de mauvais pronostic.
- Les facteurs de prolifération.
- Les mécanismes d'adhérence cellulaire.
- La protéine p53 : une mutation de son gène est de mauvais pronostic.
- Les facteurs génétiques.

DIAGNOSTIC

A/ Circonstances de découverte

1. Découverte fortuite
- Actuellement, la découverte est fortuite dans près de 40 % des cas, sur examen échographique, les patients étant asymptomatiques. Les tumeurs sont alors le plus souvent de petite taille et intra-capsulaires.

2. Signes urologiques
- La triade classique associant hématurie, douleur du flanc et masse lombaire est présente dans moins de 10 % des cas. Lorsqu'elle existe, la maladie est souvent au stade métastatique.

a) Hématurie
- Signe urologique le plus fréquent.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

– Présente dans 35 à 40 % des cas.
– Classiquement, **isolée, totale, macroscopique, indolore, spontanée et intermittente.**
– Elle signe l'atteinte de la voie excrétrice.

b) Douleur : présente dans 10 % des cas

c) Masse lombaire : présente dans 2 à 5 % des cas

d) Varicocèle
– Signe classique devenu exceptionnel.
– Classiquement à gauche en cas d'envahissement de la veine rénale gauche; à droite, il est beaucoup plus rare car lié à un envahissement de la veine cave inférieure par le thrombus tumoral.
– *Pour mémoire, la veine spermatique gauche se jette dans la veine rénale gauche, et la veine spermatique droite se jette directement dans la veine cave inférieure ; les artères spermatiques, quant à elles, proviennent toutes les deux de l'aorte.*

3. Signes généraux
- Asthénie, amaigrissement, anorexie, fébricule sont les témoins d'une tumeur agressive ou d'une forme métastatique.
- Phlébites récidivantes.
- HTA : par compression vasculaire de l'artère rénale ou par sécrétion anormale de rénine.

4. Syndromes paranéoplasiques
- Présents dans moins de 5 % des cas.
- Ils sont non spécifiques et réversibles après néphrectomie en l'absence de métastases.
- Ils sont liés à la sécrétion d'hormone, de pseudo-hormone ou d'immuns-complexes par la tumeur.
- Ils sont ***responsables d'hypercalcémie, d'anémie, d'hypertension, d'amylose, de polyglobulie, ou de stéatose hépatique*** (syndrome de Stauffer : hépatomégalie lisse, indolore et ferme, non métastatique et réversible avec élévation des phosphatases alcalines et de la bilirubine libre).

5. Métastases révélatrices
- Synchrones dans 15 à 25 % des cas, les métastases sont présentes dans 28 % des formes symptomatiques et dans 9 % des formes fortuites.
- Les métastases osseuses sont le plus souvent lytiques, responsables de fractures spontanées.
- Pulmonaires (le plus souvent), cérébrales, hépatiques, surrénaliennes, rein controlatéral, ganglion de Troisier.

B/ Examen clinique

- **L'examen clinique est le plus souvent pauvre.** Il est centré sur l'examen des fosses lombaires, des aires ganglionnaires et hépatique. Il comprend la réalisation d'un toucher rectal.
- Il apprécie **l'état général** du patient.
- Formes cliniques :
  – Selon l'âge :
    * Avant 50 ans, l'origine familiale et la maladie de von Hippel-Lindau sont évoquées.
  – Patient dialysé :
    * ***Après trois ans de dialyse,*** le risque de développer une dysplasie multikystique des reins natifs (reins propres) est de 80 %, et l'incidence du cancer du rein est alors de 10 %. Il est le plus souvent de type tubulo-papillaire.
  – Patient transplanté rénal :
    * Le cancer du rein peut survenir sur rein natif ou transplanté, avec risque accru de méta-

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

stases du fait de l'immunosuppression.

– La maladie de von-Hippel-Lindau :
  * Il s'agit d'une phacomatose héréditaire, maladie génétique rare et grave, transmise sur le mode autosomique dominant avec développement de tumeurs polyviscérales (essentiellement des hémangioblastomes) du cervelet, de la rétine, des reins, des surrénales et du pancréas. L'analyse génétique des familles atteintes est possible. Le diagnostic est clinique sur la présence d'une histoire familiale ou sur l'association chez un sujet jeune (18-30 ans) de plusieurs tumeurs. L'âge moyen de décès est de 40 à 50 ans. L'atteinte rénale existe dans 45 à 60 % des cas sous forme de kystes ou de tumeurs.
– Tumeurs bilatérales ou sur rein unique ou de petite taille :
  * Intérêt dans ces cas de la chirurgie conservatrice.
– Hématome spontané rétropéritonéal :
  * Le cancer du rein est la cause la plus fréquente d'hématome spontané rétropéritonéal après la rupture d'anévrysme de l'aorte sous-rénale.

IMAGERIE

1. Tomodensitométrie abdominale (ou mieux : uroscanner)

- C'est l'**examen de référence** pour le diagnostic du cancer (vascularisation et limites lésionnelles) et pour l'extension locorégionale.*(Figure 2)*
- Sa sensibilité est de 98 % et sa spécificité de 90 %.
- Actuellement, les acquisitions tomodensitométriques en mode hélicoïdal fournissent les meilleures images. Sans injection, la tumeur déforme le rein et est hétérogène en présence de nécrose tumorale. Après injection, on note un rehaussement de la tumeur. Sur les coupes tardives, la tumeur devient hypodense. La tomodensitométrie permet également une évaluation du rein controlatéral, des surrénales, du foie et d'une possible extension locorégionale (ganglionnaire et/ou veineuse).
- Enfin, couplée à quelques clichés d'UIV (uroscanner), elle permet de visualiser la voie excrétrice.

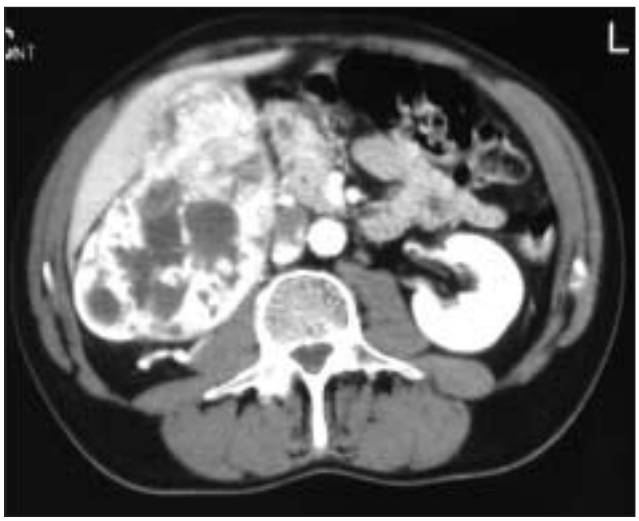


Fig. 2 : ***Volumineux cancer du rein droit.***

2. Échographie

- Elle est souvent à l'origine du diagnostic précoce de petites lésions.
- L'échographie est très performante pour l'étude des tumeurs du rein. C'est, avec la tomodensitométrie, l'examen de référence. L'échographie est cependant opérateur-dépendante. Sa sensibilité est de 85 % en cas de tumeur de plus de 3 cm; sa spécificité est faible.
- En échographie, le cancer du rein est une masse tissulaire iso- ou hyperéchogène. Des zones de nécrose hypoéchogènes sont visibles en cas de tumeurs volumineuses (> à 5 cm). Il n'y a pas de renforcement postérieur.
- Elle participe au bilan d'extension : foie adénopathies et visualise le rein controlatéral.
- Couplée au Doppler, elle renseigne sur la perméabilité de la veine rénale et de la veine cave inférieure.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

3. Urographie intraveineuse (UIV)

- Actuellement, des clichés d'UIV sont réalisés en fin d'examen tomodensitométrique.
- L'UIV est indispensable si on suspecte une tumeur de la voie excrétrice associée, en particulier en cas d'hématurie (les quelques clichés d'UIV en fin de TDM sont alors insuffisants pour étudier finement la voie excrétrice majeure).
- Le cliché d'ASP peut montrer des calcifications intratumorales (10 % des cas), une déformation de l'ombre rénale, une atteinte osseuse.
- Les signes urographiques non spécifiques sont parfois évocateurs (syndrome tumoral avec signes de malignité : refoulement, étirement, désorganisation des cavités pyélocalicielles, uretère refoulé-étiré, amputation d'un calice, rigidité des tiges calicielles, lacunes, calcifications).

4. IRM

- Non invasive, l'IRM est utile en cas de grossesse, d'intolérance aux produits iodés et de petites tumeurs hypovascularisées.
- En phase T1, la tumeur donne un hypo- ou un isosignal.
- En phase T2, le signal est intense et hétérogène en cas de nécrose (hypersignal T2).
- L'IRM est **particulièrement intéressante et indiquée pour la topographie du thrombus cave.** En cas de thrombus remontant jusqu'au niveau de l'oreillette droite, une échographie cardiaque est nécessaire.

5. Autres

- **L'échodoppler** permet de vérifier l'intégrité de la veine cave inférieure.
- **L'artériographie rénale :**
  - N'a d'intérêt que pour la réalisation d'une cartographie artérielle en cas de chirurgie conservatrice ou d'embolisation préopératoire ou palliative.
  - Elle est très rarement réalisée de nos jours.
  - Lorsqu'elle est demandée, elle identifie une tumeur rénale hypervascularisée avec refoulement des grosses artères, amputation des petites et développement de néovascularisation tumorale.
  - Le retour veineux est précoce témoin de shunts artérioveineux anormaux.
  - L'aspect en « rayon de roue » de la vascularisation est évocateur d'oncocytome.
- **La cavographie** n'a plus d'indications actuellement; elle est avantageusement remplacée par l'échodoppler, ou mieux, par l'IRM de la veine cave qui est l'examen de référence pour l'étude de l'envahissement de l'axe veineux.
- En période hématurique, une cystoscopie peut être utile pour confirmer l'origine en visualisant le saignement par un orifice urétéral et permet d'éliminer une lésion urothéliale vésicale associée.

BILAN D'EXTENSION LOCORÉGIONALE

- Il repose sur la tomodensitométrie.

1. Extension locale

- Recherche d'une infiltration néoplasique de la loge rénale, de la surrénale, de la graisse du sinus rénal.

2. Extension lymphatique

- Les adénopathies siègent par ordre de fréquence dans le hile rénal, puis sur les chaînes latéro- et inter-aortico-caves.
- Les adénopathies au-delà de 10 mm sont visibles au scanner mais ne sont pas toujours signe d'envahissement (ganglions inflammatoires).

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

3. Extension veineuse

- L'existence d'un thrombus dans la veine cave inférieure existe dans 5 à 10 % des cas. Il est plus fréquent dans les tumeurs du rein droit et dans les tumeurs de plus de 5 cm. Il conditionne la voie d'abord chirurgicale.
- Il est mieux diagnostiqué et apprécié par l'IRM que par le scanner.

4. Surrénale

- L'incidence de l'atteinte surrénalienne est de 4 %.
- Il s'agit d'une atteinte directe ou d'une atteinte vasculaire métastatique.
- Elle est plus fréquente en cas de tumeur volumineuse ou du pôle supérieur du rein.

BILAN MÉTASTATIQUE

- Il sera adapté à chaque patient.

1. Poumons

- L'atteinte se fait par voie hématogène ou lymphatique. La tomodensitométrie thoracique remplace progressivement la radiographie thoracique.
- Actuellement, l'acquisition spiralée thoracique au décours du scanner abdominal rend la radiographie pulmonaire inutile et n'ajoute pas un coût supplémentaire.

2. Os

- La scintigraphie osseuse est indiquée en cas de doute clinique, radiologique ou biologique.

3. Foie

- L'exploration du foie est assurée par le scanner et l'échographie.

4. Cerveau

- Le scanner cérébral est indiqué en cas de signes cliniques et est systématique avant immunothérapie.

BILAN BIOLOGIQUE

1. Vitesse de sédimentation

- L'accélération de la VS existe dans 40 à 50 % des cas. Au-delà de 30 à la 1ère heure, c'est un facteur de mauvais pronostic.
- C'est un moyen simple et peu coûteux pour le suivi des cancers du rein opérés.

2. Hémogramme

- La **polyglobulie**, présente dans 3 % des cas, est en rapport avec une sécrétion accrue d'érythropoïétine et entre dans le cadre des syndromes paranéoplasiques. Elle est isolée, sans splénomégalie, et disparaît après néphrectomie. Le cancer du rein représente 4 % des causes de polyglobulie.
- L'**anémie** est l'anomalie hématologique la plus fréquente, présente dans 30 % des cas.

3. Bilan hépatique

- Les phosphatases alcalines, élevées dans 30 % des formes métastatiques, sont un facteur de mauvais pronostic (au-dessus de 100 UI/l).
- Les γ-GT sont augmentées dans 70 % des formes métastatiques. C'est le meilleur paramètre bio-logique pronostique pour les métastases hépatiques.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

4. Fonction rénale

- La créatinine sanguine est habituellement normale. Elle participe au bilan du rein controlatéral. En cas d'insuffisance rénale, il faut envisager les possibilités d'une chirurgie conservatrice (néphrectomie partielle).

5. Calcémie

- L'incidence de l'hypercalcémie varie de 3 à 15 %. Elle est en rapport avec une sécrétion de « parathormone-like » ou avec une atteinte métastatique (activité ostéolytique des métastases osseuses).

CLASSIFICATION

- **La classification de Robson** en quatre stades n'est plus utilisée actuellement :
  - ***Stade 1 : tumeur limitée au rein.***
  - ***Stade 2 : atteinte de la graisse périrénale.***
  - ***Stade 3 : atteinte veineuse ou ganglionnaire.***
  - ***Stade 4 : atteinte des organes adjacents ou métastases à distance.***
- **La classification TNM de l'Union internationale contre le cancer (UICC)** est la classification en vigueur.

Classification TNM (2002)

1. Tumeur primitive

- T1 : Tumeur ≤ 7 cm
  - ***pT1 a (≤ 4 cm)***
  - ***pT1b (4 cm < T ≤ 7 cm)***
- T2 : Tumeur >7 cm
- T3 : Tumeur envahissant la surrénale, la graisse périrénale ou les veines sans atteindre le fascia de Gérota.
  - ***a : graisse périrénale ou surrénale (respectant le Gérota).***
  - ***b : veine rénale ou veine cave sous-diaphragmatique.***
  - ***c : veine cave sus-diaphragmatique.***
- T4 : Tumeur franchissant le fascia de Gérota

2. Ganglions régionaux

- NX : adénopathies régionales non définies.
- N0 : pas d'adénopathie régionale envahie.
- N1 : métastase ganglionnaire unique.
- N2 : métastase ganglionnaire multiple.

3. Métastase à distance

- MX : métastase à distance non définies.
- M0 : pas de métastase à distance.
- M1 : métastase à distance.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

PRINCIPES DU TRAITEMENT

A/ Au stade localisé

- **La néphrectomie élargie est le traitement de référence du cancer du rein au stade localisé.**
- La chirurgie conservatrice a des indications reconnues en cas de cancer localisé ou de cancer bilatéral.

1. Chirurgie élargie

- La **néphrectomie élargie** (NE) est définie par l'exérèse du bloc surrénalo-rénal et de la graisse périrénale entourée du fascia de Gérota après ligature première du pédicule rénal. La voie d'abord est sous-costale antérieure ou antérolatérale par lombotomie.
- La mortalité périopératoire de la NE est inférieure à 3 %.
- Le taux de récidive locale après NE est de 3 %.
- La survie à cinq ans après NE dépend du stade de la tumeur : ainsi, les patients classés $T_1.N_0.M_0$. ont un taux de survie de 80 %, les $T_3.N_0.M_0$. ont un taux de 45 %.
- La NE sous cœlioscopie existe depuis 1992. Cependant, cette technique nouvelle nécessite une évaluation rigoureuse pour préciser ses indications.

2. Chirurgie conservatrice

- Actuellement, une majorité de tumeurs du rein est diagnostiquée de façon fortuite et concerne des tumeurs de petite taille. D'où l'intérêt de la chirurgie conservatrice.
- Les tumeurs concernées par cette technique sont :
  - ***Le cancer sur rein unique, anatomique ou fonctionnel.***
  - ***Le cancer bilatéral.***
  - ***La maladie de von Hippel-Lindau (tumeur bilatérale).***
  - ***Le cancer sur rein greffé.***
  - ***Les tumeurs de petite taille (moins de 4 cm), polaires.***
- La mortalité périopératoire est de 1,5 % comparable à la NE.
- Le taux de fistule urinaire est de 10 %.
- Les taux de survie sont proches de ceux de la NE.
- Les deux principaux arguments contre la chirurgie conservatrice sont :
  - La multifocalité des tumeurs du rein.
  - Le taux de récidive locale : 5 à 10 %.
- **En conclusion,** la néphrectomie élargie reste le traitement de référence du cancer du rein, la chirurgie conservatrice est indiquée dans certaines situations.

B/ Au stade locorégional

- L'extension locorégionale du cancer du rein concerne les ganglions, la veine rénale, la veine cave inférieure et la surrénale.
- L'atteinte ganglionnaire est un facteur de mauvais pronostic : 25 % de survie à cinq ans. La majorité des patients porteurs de métastases ganglionnaires ont des métastases viscérales associées (seulement 10 % sont isolées).
- Actuellement, l'étendue et l'intérêt de la lymphadénectomie sont l'objet de controverses.
- En pratique une lymphadénectomie hilaire est toujours réalisée lors de la NE.
- La lymphadénectomie régionale (ganglions para-caves et para-aortiques) n'est pas indiquée dans les petites tumeurs, car le risque d'atteinte ganglionnaire est faible; elle n'est pas non plus indiquée dans les grosses tumeurs (> à 6 cm), car le risque de métastases viscérales associées est élevé.
- La lymphadénectomie étendue dans les tumeurs de gros volume (> à 6 cm) a un intérêt pronostique.
- La chirurgie d'un thrombus de la veine cave est une chirurgie difficile.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

- L'atteinte surrénalienne est rare actuellement (5 %) du fait du petit volume tumoral des tumeurs rencontrées. La surrénalectomie est envisagée sur des critères morphologiques et topographiques : cancer du pôle supérieur du rein, cancer volumineux (> à 6 cm), atteinte surrénalienne au scanner.

C/ Au stade métastatique

- Quinze à 25 % des patients présentent d'emblée une diffusion métastatique lors du diagnostic de cancer du rein avec des localisations multiples.
- Le poumon est intéressé dans 50 % des cas.
- Le taux de survie est alors de 10 % à un an et de 3 % à cinq ans.
- Les patients décèdent suite à l'évolution métastatique et non à la progression locorégionale.
- Différents traitements à ce stade sont possibles.

1. Traitement hormonal

- Aucune étude clinique n'a confirmé l'effet du traitement hormonal, et les résultats sont décevants.

2. Chimiothérapie

- Le cancer du rein est une des rares tumeurs chimiorésistante.
- Seuls la vinblastine et la floxuridin ont montré une certaine activité.

3. Immunothérapie

- C'est le seul traitement réellement efficace.

a) Interféron

- Il en existe trois : alpha, bêta, gamma, constituants des facteurs de croissance et des immuno-régulateurs.
- Le taux de réponse est de 10 à 30 %.

b) Interleukine 2

- Utilisée seule, en monothérapie ou en association avec l'interféron ou aux LAK (lymphokine activated killer).
- Le taux de réponse est de 30 %.
- Le taux de survie est de 40 % à deux ans et 35 % à trois ans.

4. Place de la néphrectomie

- Quatre situations amènent à discuter la NE :
  - En cas de métastase unique : traitement de la tumeur et de la métastase.
  - Pour une réduction tumorale avant immunothérapie.
  - Néphrectomie adjuvante à l'immunothérapie (exérèse de la masse résiduelle).
  - Néphrectomie palliative, en cas de tumeur symptomatique (douleur, compression, hématurie avec anémie).

5. En pratique

- En cas de mauvais pronostic, on propose : l'abstention thérapeutique avec surveillance, une chirurgie palliative en cas de tumeur symptomatique, ou de faibles doses d'immunothérapie.
- Pour les patients de moins de 65 ans avec un seul facteur de mauvais pronostic : protocoles d'immunothérapie.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

SUIVI DES PATIENTS

A/ Suivi du patient opéré

1. Après néphrectomie élargie

- La **première année :** surveillance clinique tous les trois mois avec radiographie pulmonaire et bilan biologique (VS, hémogramme, créatinine, phosphatases alcalines, g-GT, transaminases). Un scanner abdominal et thoracique au besoin, est réalisé tous les six mois.
- La **deuxième année :** surveillance clinique et biologique tous les six mois et scanner semestriel.
- À partir de la troisième année : surveillance annuelle.
- La scintigraphie osseuse est nécessaire en cas de signe d'appel.
- Le scanner cérébral est réalisé en cas de signe d'appel ou dans le cadre d'un protocole d'immunothérapie.

2. Après chirurgie conservatrice

- Le suivi est fonction du risque de récidive locale, ce qui implique un contrôle abdominal plus fréquent.
- Au premier mois postopératoire, réalisation d'un uroscanner de référence, renouvelé au sixième mois. Le reste de la surveillance est identique.
- En cas de chirurgie conservatrice sur rein unique, dosage de la protéinurie des vingt-quatre heures. Si son taux est supérieur à 150 mg, instauration de mesures diététiques et médicales.

B/ Suivi du patient non opéré

- L'observation est envisageable chez des patients très âgés ou en cas de risque anesthésique, si la tumeur est inférieure à 3 cm, homogène avec des limites. Ces patients ayant une espérance de vie limitée, et la tumeur rénale une croissance lente avec faible taux de métastases, cette attitude attentiste peut être envisagée pour certains.
- Les patients dialysés après trois ans de dialyse bénéficient d'une surveillance échographique annuelle.
- Chez le patient transplanté pour la surveillance des reins natifs ou transplantés, une surveillance échographique semestrielle plus ou moins scannographique est instaurée.
- Pour la maladie de von Hippel-Lindau, un conseil génétique est proposé aux familles dès l'âge de 20 ans en cas de mutation du gène VHL. Le suivi est annuel avec bilan biologique et scanner abdominal.

C/ Pronostic

- À cinq ans, avec les tumeurs classées T1N0M0, le taux de survie est de 60 à 80 % et de 45 % avec les T3N0M0.
- En cas d'envahissement ganglionnaire, le taux est de 0 à 30 %.
- En cas de métastases à distance ou d'atteinte d'un organe de voisinage le taux de survie est de 0 % à cinq ans. ■

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

POINTS FORTS

- **Découverte fortuite.**
- **Adénocarcinome rénal.**
- **Hématurie.**
- **Douleur lombaire.**
- **Masse lombaire.**
- **Échodoppler.**
- **Scanner abdominal et uroscanner.**
- **IRM de la veine cave inférieure.**
- **Néphrectomie élargie.**
- **Chirurgie conservatrice.**
- **Immunothérapie.**

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

Fiche type de compte rendu

Compte rendu anatomopathologique : les items indispensables

MACROSCOPIE

Siège : Rein droit ☐ Rein gauche ☐

Pôle sup. ☐ Pôle inf. ☐ Médiorénal ☐

Multifocal ☐

Dimensions : ☐ cm X ☐ cm

Extension :

Limitée au rein	oui	non
Graisse périrénale	oui	non
Veine rénale	oui	non
Ganglions	oui	non

HISTOLOGIE

Types tumoraux :

C. claire	☐	T. tubulo-papillaire	☐
C. chromophobe	☐	Oncocytome	☐
C. tubes collecteurs	☐	C. sarcomatoïde	☐
		Autres	☐

Grade de Führman :

Extension :

Graisse périrénale	oui	non
Surrénale	oui	non
Ganglions	oui	non
Veineuse :		
microvaisseaux	oui	non
veine rénale	oui	non
veine cave inférieure	oui	non

INVESTIGATIONS COMPLÉMENTAIRES

COMMENTAIRES **pT :** **pN :** **G :**

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier