

Tumeurs du rein de l'adulte IC-311

- Connaître l'épidémiologie des tumeurs du rein
- Connaître les facteurs de risque
- Connaître les principaux types histologiques des tumeurs
- Connaître les présentations cliniques des tumeurs du rein
- Connaître les indications des examens complémentaires nécessaires en cas suspicion clinique de tumeur du rein
- Echographie d'un kyste rénal simple

Connaître l'épidémiologie des tumeurs du rein OIC-311-01-B

Prévalence

- Le cancer du rein est le deuxième cancer urologique (après prostate et un peu devant la vessie) et 6^{ème} cancer toutes localisations confondues
- Incidence : 15 300 nouveaux cas annuels en France, en augmentation
- Age médian au diagnostic : 68 ans
- En 2018 : 67% d'hommes et 33% de femmes (Sexe ratio : 2H/1F)
- Mortalité : 5600 décès/an/France, en baisse en Europe occidentale dont la France et les pays scandinaves

Connaître les facteurs de risque OIC-311-02-B

Facteurs de risques

- Antécédents familiaux et personnels de tumeurs du rein
- Syndromes génétiques
- HTA 224
- Tabac 75
- Obésité 253
- Insuffisance Rénale Chronique 264/Hémodialyse/Transplantation rénale 201
- Age
- Genre masculin

Formes génétiques les plus fréquentes

Affection	Gène	Fréquence et type des tumeurs rénales	Autres manifestations cliniques
Maladie de von Hippel-Lindau	VHL 3p25-26	40-70 % Carcinomes à cellules claires Kystes rénaux	Hémangioblastomes du SNC (60-80 %) et de la rétine (50 %) Kystes (78 %) et tumeurs endocrines du pancréas (5-10 %), phéochromocytomes (24 %), tumeurs du sac endolymphatique (2-11 %), cystadénomes de l'épididyme (54 %)
Cancer rénal papillaire héréditaire	MET 7q31	50-67 % Carcinomes papillaires de type 1	Néant
Léiomyomatose cutané-utérine héréditaire avec cancer rénal	FH 1q42-43	15-18 % Carcinomes papillaires de type 2, carcinomes des tubes collecteurs	Léiomyomes cutanés (75 %) et utérins (100 % des femmes)
Syndrome de Birt-Hogg-Dubé	BHD 17p11.2	20-34 % Cancers chromophobes tumeurs hybrides, oncocytomes, carcinomes à cellules claires	Fibrolliculomes cutanés (75 %), pneumothorax (24 %), kystes pulmonaires (80 %) Polypes et carcinomes colorectaux dans certaines familles

Indication à une consultation d'oncogénétique en cas de cancer du rein

- Tumeur rénale avant 45 ans
- Tumeur rare (tumeurs autres que cancer à cellules claires)
- Tumeurs multiples et/ou bilatérales
- Antécédent familial de tumeur rénale
- Association à d'autres manifestations cliniques extra-rénales chez le patient ou les apparentés (manifestations syndromiques)

(recommandations Comité Cancérologie AFU 2022-2024)

Connaître les principaux types histologiques des tumeurs OIC-311-03-B

Principaux types histologiques des tumeurs			
Malignes	Carcinomes à cellules rénales	Carcinomes à cellules claires*	75%
		Papillaires	15%
		Chromophobes	5%
	Autres	Autres	5%
Bénignes	Oncocytome	5% (de l'ensemble des tumeurs solides du rein)	
	Angiomyolipome	0,45% (de l'ensemble des tumeurs solides du rein)	

* : Pour le carcinome à cellules claires, un grade nucléolaire dit de l'ISUP (Société internationale d'uro-pathologie) est précisé. Ce stade allant de 1 à 4 (1-2 : bas grade, 3-4 haut grade). Plus le grade est élevé, plus le pronostic est mauvais.

Connaître les présentations cliniques des tumeurs du rein OIC-311-04-A

Circonstances de découverte

- Pas de dépistage
- Découverte fortuite (asymptomatique) sur de l'imagerie faite pour d'autres motifs dans >50 % des cas
- Formes localisées au diagnostic : 85-90%
- Formes métastatiques au diagnostic : 10-15%

Signes cliniques locaux

- Douleur lombaire 270, pesanteur
- Varicocèle 50 droite ou d'apparition récente
- Contact lombaire (masse palpable, rare)
- Hématurie 260

Signes généraux

- Métastases symptomatiques (douleur, syndrome de masse compressif, signes neurologiques)
- AEG (perte de poids, asthénie)
- Syndromes paranéoplasiques (constatés dans 30% des formes symptomatiques des cancers du rein)
 - Anémie 213
 - Hypercalcémie 268
 - Syndrome de Stauffer (NASH)
 - Polyglobulie 212
 - Fièvre 190
 - Syndrome inflammatoire biologique

Connaître les indications des examens complémentaires nécessaires en cas suspicion clinique de tumeur du rein OIC-311-05-A

Examens d'imagerie utiles pour le diagnostic d'une tumeur du rein

- **Échographie rénale**
 - Permet de différencier les masses solides et les kystes
 - Opérateur dépendant
 - Non irradiant
 - Examen de débrouillage mais insuffisant pour prendre une décision thérapeutique
 - Utile pour la surveillance active d'une masse rénale (évaluation de la taille)
 - Image corticale hétérogène (hyper et hypo-échogène)
- **TDM abdomino-pelvienne sans et avec injection de produit de contraste**
 - Examen de référence +++ avec 3 phases (+/- 4)
 - sans injection
 - avec injection avec acquisition néphrographie corticale, néphrographie tubulaire (la phase tardive excrétoire n'est pas systématique)
 - Distingue les masses typiques (angiomyolipome, carcinome à cellules rénales, kyste)

- Fait le bilan d'extension de la masse en cas de malignité (graisse péri-rénale, veines, organes adjacents)
- Évaluation de l'état du rein controlatéral
- **IRM rénale**
 - Utile en cas de contre-indication au scanner (altération de la fonction rénale, allergie aux produits de contraste)
 - Complément d'information en cas de TDM équivoque
 - Particulièrement utile dans les tumeurs kystiques et pour apprécier le niveau de thrombus tumoral dans les veines
- **Échographie rénale de contraste (en cours dévaluation)**
 - Principe : injection intraveineuse d'un produit qui génère des microbulles bien visibles à l'échographie
 - Utile pour l'examen de la vascularisation (distinguer un kyste dense d'une masse solide)
 - Complément d'information en cas de TDM équivoque

Critères radiologiques d'une tumeur maligne (sur une TDM)

- Tumeur solide corticale parfois hétérogène avec rehaussement > 15 UH par rapport au temps sans injection
- Hétérogène
- Nécrose intra-tumorale, calcifications intra-tumorales
- Adénopathies rétropéritonéales
- Extension extra-rénale (graisse péri-rénale, organes adjacents)
- Thrombus dans les veines (veine rénale voire extension à la veine cave)

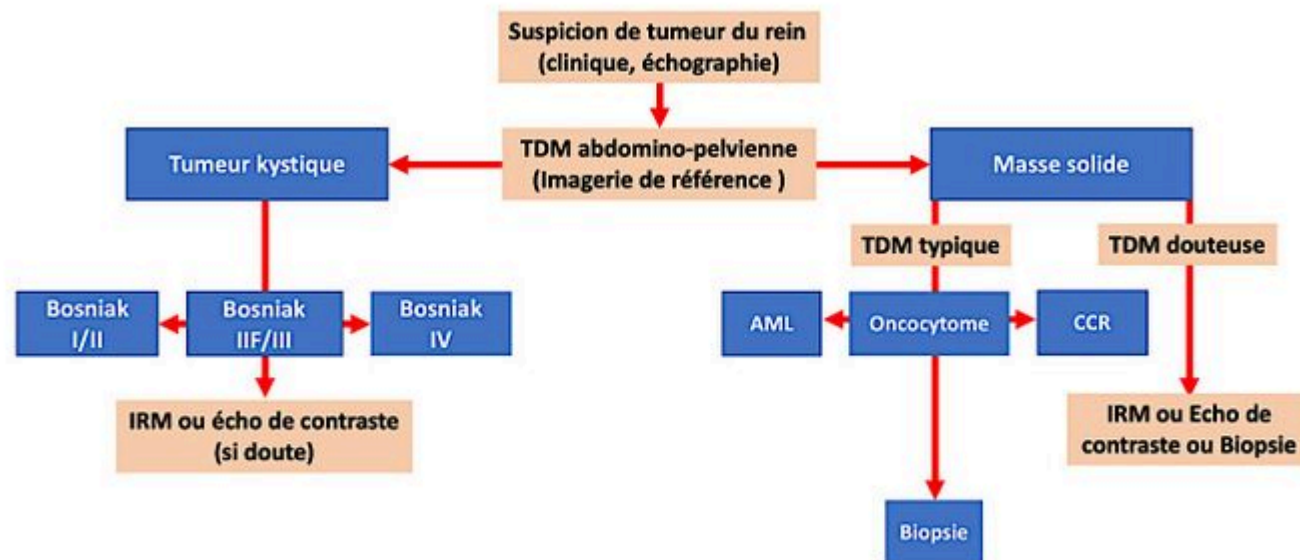
Indication d'une biopsie d'une masse rénale

- **Principe général d'indication :**
 - La biopsie risque de changer la prise en charge
- **Objectif :**
 - Diagnostic formel : tumeur maligne versus bénigne
 - Appréciation du risque en cas de tumeur maligne : type histologique, grade de l'ISUP
- **Indications liées à la tumeur (maladie) :**
 - Avant un traitement par une surveillance active ou un traitement ablatif (radiofréquence, cryothérapie)
 - Avant un traitement systémique (anti-angiogénique/immunothérapie) en cas de tumeur métastatique s'il n'y a pas de preuve histologique
 - Avant une néphrectomie partielle difficile avec un risque élevé de totalisation en néphrectomie totale
 - Incertitude à l'imagerie (doute sur une bénignité)
 - Contexte d'une autre tumeur extra-rénale
- **Indications liées au terrain (risque médico-légal) :**
 - Patient âgé avec des comorbidités
 - Insuffisance rénale chronique/rein unique (indication à une préservation néphronique impérative, néphrectomie partielle impérative)
- **Biopsies non recommandées en cas de :**
 - Suspicion de carcinome urothélial (risque d'ensemencement)
 - Tumeur kystique
 - Angiomyolipome typique
 - Anomalies congénitales ou acquises de la coagulation ou risque hémorragique majeur

(recommandations Comité Cancérologie AFU 2022-2024)

Examens biologiques utiles dans le cadre d'une tumeur du rein

- Il n'existe pas de marqueur biologique spécifique du cancer du rein
- Évaluation de la fonction rénale : créatinine plasmatique et estimation du débit de filtration glomérulaire (DFG) et protéinurie des 24h
- NFS
 - Hémoglobine (anémie : retentissement en cas d'hématurie ou polyglobulie : syndrome paranéoplasique)
 - Taux de neutrophiles (si élevé est un marqueur de mauvais pronostic dans les formes métastatiques)
 - Taux de plaquettes (si bas est un marqueur de mauvais pronostic dans les formes métastatiques)
- En cas de tumeur métastatique, il faut aussi doser:
 - Calcémie (si élevée est un marqueur de mauvais pronostic dans les formes métastatiques)
 - LDH (si élevé est un marqueur de mauvais pronostic dans les formes métastatiques)
 - Bilan hépatique
 - Ionogramme complet
 - Protidémie et albuminémie
 - Phosphatases alcalines
- (Recommandations Comité Cancérologie AFU 2022-2024)
- **Algorithme décisionnel sur les examens d'imagerie à réaliser**



TDM : tomodensitométrie (scanner), IRM : imagerie par résonance magnétique, AML : angiomyolipome, CCR : carcinome à cellules rénales

Bilan d'extension en cas de tumeur maligne du rein

- **Bilan d'extension locorégional :**
 - TDM abdomino-pelvienne sans et avec injection de produit de contraste
- **Bilan d'extension à distance :**
 - TDM thoracique
 - Si arguments cliniques (examens non réalisés systématiquement) : scintigraphie osseuse, TDM cérébrale

Echographie d'un kyste rénal simple OIC-311-06-B

- Image échographique (voir figure) montrant un kyste rénal simple
 - Contenu homogène
 - Anéchogène
 - Sans membrane, sans septa, sans bourgeon
 - A parois fines
 - Renforcement postérieur échographique

