

Adénocarcinome du rein associé à une polykystose rénale traité par chirurgie conservatrice (A propos d'une observation)

Khalid EL KHADER, Abdellatif KOUTANI, Moha EL MAMOUN, Ahmed IBN ATTYA,
Mohamed HACHIMI, Ahmed LAKRISSA

Service d'Urologie «B» (Pr. A. Lakrissa), Hôpital Avicenne, Rabat, Maroc

RESUME

Nous rapportons un cas d'adénocarcinome rénal à cellules claires découvert fortuitement chez une patiente de 52 ans porteuse d'une polykystose hépatorénale et pancréatique. Le traitement a consisté en une néphrectomie partielle sans traitement adjuvant. Après un recul de plus de 3 ans, la patiente est toujours vivante avec une fonction rénale normale et sans signes de récurrence.

Une revue de la littérature est présentée. La pathogénie et les modalités thérapeutiques sont discutées.

Mots clés : Polykystose rénale, adénocarcinome rénal, néphrectomie partielle.

Progrès en Urologie (1997), 7, 464-467.

La polykystose rénale est une maladie héréditaire à transmission autosomique dominante. Elle se caractérise par la présence de kystes rénaux bilatéraux et multiples et s'associe fréquemment à des formations kystiques des autres organes pleins notamment le foie et le pancréas. Ces kystes sont développés aux dépens des différents segments du néphron et du tube collecteur. Sa complication majeure est l'insuffisance rénale.

Le carcinome à cellules rénales (C.C.R.) représente plus de 90% des cancers du rein chez l'adulte. Son association à la polykystose rénale reste un sujet de controverse [1, 3, 10, 13]. Nous en rapportons un nouveau cas traité de façon conservatrice.

OBSERVATION

Mme S.K., âgée de 52 ans, aux antécédents d'HTA bien contrôlée par les inhibiteurs calciques se plaignait depuis un an de douleurs lombaires gauches en rapport avec un coralliforme gauche. A l'échographie, il existait, outre le calcul, de multiples formations kystiques parsemant les deux reins ainsi que le foie évoquant une polykystose hépatorénale. Une pyélolithotomie gauche a été réalisée.

Neuf mois plus tard, à l'échographie abdominale de

contrôle, il existait une masse tumorale d'échostructure solide, hétérogène du pôle supérieur du rein droit exception faite des kystes. L'état général était conservé. La fonction rénale était normale avec un taux de créatinine à 10 mg/l et l'examen cyto bactériologique des urines était stérile. A l'urographie intraveineuse, il existait un syndrome tumoral rénal polaire supérieur droit. L'examen tomodynamométrique confirmait la présence d'une tumeur rénale polaire supérieure droite de densité tissulaire hétérogène rehaussée par le produit de contraste avec une zone hypodense centrale (Figure 1). Cette masse mesurait 96 mm de diamètre et s'étendait sur une hauteur de 75 mm. Il n'y avait pas d'adénopathies macroscopiques. La veine rénale droite et la veine cave inférieure étaient libres.

Compte tenu de cet aspect et étant donné le contexte de polykystose une cytoponction échoguidée a été réalisée.

L'examen cytologique avait conclu à un adénocarcinome rénal à cellules claires. Dans l'idée d'un traitement conservateur une artériographie rénale a été réalisée. Celle-ci avait montré une tumeur hypervascularisée aux dépens de la branche supérieure de l'artère rénale droite (Figure 2).

Une thoraco-phréno-laparotomie par le 10^{ème} espace intercostal droit a été pratiquée. A l'exploration, il existait une volumineuse masse polaire supérieure à développement postérieur. Il n'y avait pas de ganglions rétropéritonéaux ni d'envahissement cave inférieur. Après ligature du pédicule supérieur (Figure 3), une néphrectomie partielle a été réalisée emportant le pôle supérieur du rein et passant en plein parenchyme sain à environ 2 cm de la limite inférieure de la tumeur. Un drain de néphrostomie intubant l'uretère et extériorisé à travers le pied du calice supérieur a été laissé en place pendant 19 jours. La tranche de section rénale a été suturée par un surjet au catgut chromé 2/0. Une surrenalectomie homolatérale a été faite de principe.

A l'anatomo-pathologie, la pièce opératoire mesurait 14 cm de grand axe avec des kystes mucoïdes et des nodules de couleur jaune chamois (Figure 4).

Manuscrit reçu : juillet 1996, accepté : décembre 1996.

Adresse pour correspondance : Dr. K. El Khader, Service d'Urologie «B» (Pr. A. Lakrissa), Hôpital Avicenne, Rabat, Maroc.

L'examen histologique a confirmé l'adénocarcinome à cellules claires avec envahissement de la capsule rénale, de stade pT3a N0 M0 sans extension veineuse, associé à une polykystose rénale. Aucun traitement complémentaire n'a été réalisé.

Dans les suites opératoires, une élévation transitoire de la créatininémie à 24 mg/l a été remarquée à J + 1, pour ensuite se stabiliser autour de 14 mg/l. La durée d'hospitalisation a été de 23 jours. A la radiographie pulmonaire et la tomodensitométrie de contrôle (Figure 5) il n'y avait aucune récurrence locale ou métastatique après 3 ans et demi de recul. La tension artérielle actuelle est à 15/8 cm Hg sous inhibiteurs calciques.

DISCUSSION

Trois hypothèses ont été évoquées pour expliquer la formation des kystes au cours de la polykystose rénale :

- L'hyperplasie des cellules épithéliales bordant la face interne des kystes [1, 11].

- La transposition au pôle apical des cellules tubulaires de la pompe à sodium Na-k ATPase qui normalement est située au niveau de la membrane basale externe, ce qui aurait pour conséquence une inversion des échanges de l'eau et des solutés vers la lumière des kystes [4].

- Une anomalie de la matrice extra-cellulaire à type d'épaississement ou de dédoublement de la membrane basale [1, 20].

La complication la plus fréquente de la polykystose rénale reste l'insuffisance rénale terminale dont le taux de survie augmente avec l'âge et varie entre 25 et 50% [5, 8].

L'association entre le cancer du rein et la polykystose rénale a été rapportée antérieurement dans la littérature. En 1994, GATALICA [6] relevait 59 cas dans la littérature anglo-saxonne.

Cette association a fait l'objet de 2 hypothèses étiopathogéniques :

- Pour certains auteurs [1, 7, 10], il s'agit de deux entités indépendantes et leur association n'est qu'une simple coïncidence.

- Pour d'autres [3, 9, 17, 18], il existe un lien de causalité entre le cancer et le kyste et le risque de néoplasies serait accru au cours de la polykystose rénale. Ce risque serait majoré chez les patients en insuffisance rénale terminale dialysés ou transplantés [14]. Cette prédisposition au développement des tumeurs sur des reins polykystiques a conduit certains auteurs [3] à considérer la polykystose rénale comme étant un état précancéreux.

La forme histologique la plus fréquente est le carcinome à cellules rénales [9, 16]. D'autres types histologiques ont été rapportés, en particulier les carcinomes papillaires [19] et les sarcomes [12, 17].

La bilatéralité est retrouvée dans 12 à 20% [10, 13] contre 1 à 5% en l'absence de polykystose rénale.

La plupart des cancers associés à la polykystose sont découverts lors de la cinquième décennie. La moyenne d'âge est de 45 ans pour KEITH [10] Ils touchent avec égalité les deux sexes

La triade clinique (fièvre, amaigrissement, sueurs nocturnes) représente le mode de présentation habituelle du cancer du rein associé à la polykystose [10, 12, 17]. Cependant chez 20% de patients, des métastases surtout pulmonaires et osseuses sont inaugurales [10, 16].

L'apport de l'échographie dans le diagnostic précoce du cancer reste médiocre en raison de la désorganisation de l'architecture rénale par des lésions kystiques [12, 18]. Ce caractère insuffisant de l'échographie apparaît nettement dans notre observation puisque la découverte d'un carcinome d'une certaine taille (9,6 cm) sur les données de la deuxième échographie faite 9 mois après la première, laissent probablement supposer l'existence d'une masse solide de taille inférieure passée inaperçue au cours de l'échographie initiale.

La tomodensitométrie et l'IRM constituent les 2 moyens diagnostiques les plus fiables pour détecter des cancers du rein au sein des formations kystiques [2].

Le traitement conventionnel du cancer du rein associé à la polykystose rénale est la néphrectomie totale élargie [13, 19]. La chirurgie conservatrice peut toutefois constituer une alternative à la néphrectomie radicale en cas de cancer avec rein controlatéral pathologique.

Le cas clinique présenté nous a posé un problème thérapeutique en raison du contexte de polykystose rénale, de la nature maligne et du caractère volumineux de la tumeur polaire supérieure et de la non disponibilité de la scintigraphie rénale.

Les antécédents de lithiase rénale gauche, l'atteinte polykystique de ce rein laissent présager, à défaut de scintigraphie, une faible valeur fonctionnelle du rein gauche. La crainte d'une insuffisance rénale post-opératoire avec impossibilité de prise en charge de ces patients indigents en dialyse périodique nous a fait adopter une chirurgie conservatrice de nécessité sur le rein droit. Cette attitude est certes discutable compte tenu de la taille de la tumeur (96 mm/47 mm), du risque de récurrence locale et à distance [15] et de la fréquence des lésions multifocales : 28% pour KEITH [10]. Cette attitude est cependant confortée par l'absence de reprise évolutive clinique, radiologique et tomodensitométrique à 3 ans et demi de recul.



Figure 1. Scanner abdominal : tumeur solide du pôle supérieur du rein droit de 9,6 cm de diamètre avec une zone hypodense centrale.

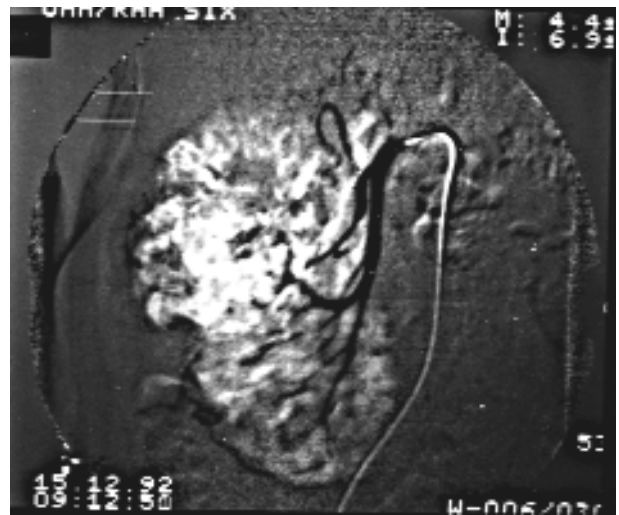


Figure 2. Artériographie : tumeur hypervascularisée du pôle supérieur du rein droit dépendante de la branche polaire supérieure de l'artère rénale droite.

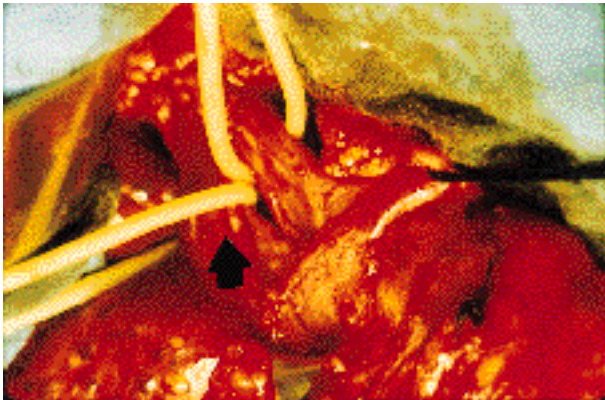


Figure 3. Vue per-opératoire montrant le pédicule supérieur mis sur le lac.

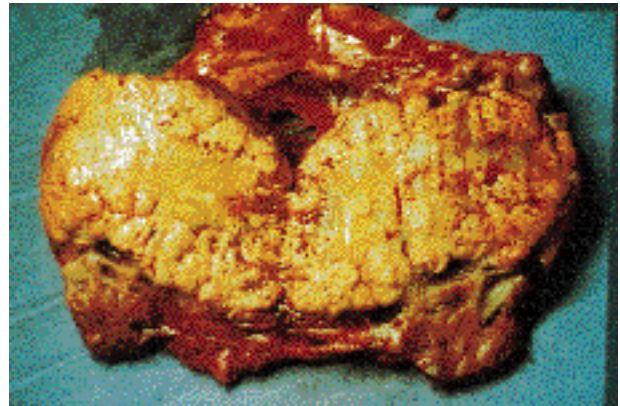


Figure 4. Aspect macroscopique de la pièce d'exérèse (néphrectomie partielle) : tumeur de couleur jaune chamois avec quelques kystes.



Figure 5. Tomodensitométrie de contrôle avec 42 mois de suivi : absence de récurrence.

CONCLUSION

L'association entre le cancer du rein et la polykystose rénale reste rare.

La tomодensitométrie est d'un grand apport diagnostique et a largement supplanté l'échographie.

Devant une telle association, la chirurgie rénale conservatrice de nécessité peut représenter une alternative à la néphrectomie radicale.

REFERENCES

1. ANDERSON G.A., DEGROOT D., LAWSON R.K. Polycystic renal disease. *Urology*, 1993, 42, 358-364.
2. BADER C., GOLDMAN A., GOTTFRIED H.W., FRIEDRICH J.M. Differential diagnostic problems in a polycystic atypically calcified renal cell carcinoma. *German Aktuelle Radiologie*, 1993, 3, 184-186.
3. BERNSTEIN J., EVAN A.P., GARDNER K.D. Epithelial hyperplasia in human polycystic kidney diseases. Its role in pathogenesis and risk of neoplasia. *A.M.J. Pathol.*, 1987, 129, 92-101.
4. CARONE F.A., NAKAMURA S., CAPUTO M., BACALLAO R., NELSON W.J., JANWAR Y.S. Cell polarity in human renal cystic disease. *Lab. Invest.*, 1994, 70, 648-655.
5. CHURCHILL D.N., BEAR J.C., MORGAN J., PAYNE R.H., McMANAMON P.J., GAULT M.H. Prognosis of adult onset polycystic kidney disease reevaluated. *Kidney Int.*, 1984, 26, 190-193.
6. GATALICA Z., SCHWARTING R., PETERSEN R.O. Renal cell carcinoma in the presence of adult polycystic kidney disease. *Urology*, 1994, 43, 102-105.
7. GLASSBERG K.I. Renal dysplasia and cystic disease of the kidney. In : *Campbell's Urology*, 6th ed. W.B. Saunders Co., 1992, vol. 2, p. 1443.
8. GONZALO A., RIVERA M., QUEREDA C., ORTUNO J. Prognosis of adult polycystic kidney disease. *Neph. Dia. Transp.*, 1990, 5, 647-651.
9. GREGOIRE J.R., TORRES V.E., HOLLEY K.E., FARROW G.M. Renal epithelial hyperplastic and neoplastic proliferation in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am. J. Kidney Dis.*, 1987, 9, 27-38.
10. KEITH D.S., TORRES V.E., KING B.F., ZINCKI H., FARROW G.M. Renal cell carcinoma in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J. Am. Soc. Nephrol.*, 1994, 4, 1661-1669.
11. KLINGEL R., DIPPOLD W., STORKEL S., MEYER zum BUSCHENFELD K.H., KOHLER H. Expression of differentiation antigens and growth-related genes in normal kidney, autosomal dominant polycystic kidney disease, and renal cell carcinoma. *Am. J. Kid. Dis.*, 1992, 19, 22-30.
12. KUMAR S., CEDERBAUM A.I., PLETKA P.G. Renal cell carcinoma in polycystic kidneys : a case report and a review of literature. *J. Urol.*, 1980, 124, 708-709.
13. NG R.C., SUKI W.N. Renal cell carcinoma in a polycystic kidney of a transplant recipient. *J. Urol.*, 1980, 124, 710-712.
14. OE P.L., TAN K.H., DONNER R., SCHOLUMEYER R.J. Development of renal cell carcinoma in a patient with polycystic kidneys undergoing chronic haemodialysis. *Eur. Urol.*, 1980, 6, 316-317.
15. POLASCIK T.J., MENG M.V., EPSTEIN J.I., MARSHALL F.F. Intraoperative sonography for evaluation and management of renal tumors : experience with 100 patients. *J. Urol.*, 1995, 154, 1676-1680.
16. REGAN R.J., ABDERCROMBIE G.F., LEE H.A. Polycystic renal disease occurrence of malignant change and role of nephrectomy in potential transplant recipients. *Br. J. Urol.*, 1977, 49, 85-91.
17. ROBERTS P.F. Bilateral renal carcinoma associated with polycystic kidneys. *Br. Med. J.*, 1973, 3, 273-274.
18. SOGBEIN S.K., MOORS D.E., JINDAL S.L. A case of bilateral renal cell carcinoma in polycystic kidneys. *Can. J. Surg.*, 1981, 24, 193-194.
19. SULSER T., FEHR J.L., HAILEMARIAM S., BRINER J., HAURI D. Papillary renal cell carcinoma associated with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Urologia Internationalis*, 1993, 51, 164-166.
20. WILSON P.D., SHERWOOD A.C. Tubulocystic epithelium. *Kidney Int.*, 1991, 39, 450-463.

SUMMARY

Renal cell carcinoma associated with polycystic kidney. A case report.

The authors report a case of renal cell carcinoma discovered incidentally in a 52-year-old woman with hepatorenal and pancreatic polycystic disease. Treatment consisted of partial nephrectomy with no adjuvant therapy. After a 3-year follow-up, the patient is still alive with normal renal function and no signs of recurrence. The pathogenesis and therapeutic modalities are discussed in the light of a review of the literature.

Key words : polycystic kidney disease, renal cell carcinoma, partial nephrectomy.
