

Tumeur de Bolande de l'adulte : à propos d'un cas

Mohamed EL MRINI, Adil DEBBAGH, Mohamed HAFIANI, Rachid ABOUTAIEB, Saâd BENNANI, Saâd BENJELLOUN

Service d'Urologie, CHU Averroes, Casablanca, Maroc

RESUME

La tumeur de Bolande ou néphrome mésoblastique congénital est une tumeur du nourrisson de moins d'un an. Elle est rare chez l'adulte, où seulement 10 cas ont été décrits.

Nous rapportons une 11^{ème} observation, d'une femme de 30 ans, chez qui une tumeur rénale droite est découverte lors d'une échographie pour grossesse évolutive de 34 semaines. Après l'accouchement, une néphrectomie totale élargie est réalisée. L'évolution à 3 ans est bonne, sans récurrence ni métastase.

Les aspects diagnostiques et étiopathogéniques seront discutés, en mettant l'accent sur l'éventualité d'un facteur inducteur hormonal dans l'histogénèse de cette tumeur.

Mots-clés : Néphrome mésoblastique, adulte, histogénèse.

Progrès en Urologie (1998), 8, 95-98.

Le néphrome mésoblastique ou tumeur de "Bolande" est une variété très rare des tumeurs rénales [9]. Diagnostiqué le plus souvent en période néonatale, le néphrome mésoblastique est une tumeur congénitale comme l'affirme sa découverte chez le fœtus [8, 11]. Rare chez l'enfant, exceptionnelle chez l'adulte, la première publication chez celui-ci fut rapportée par BLOCK en 1973 [2]. Nous rapportons une nouvelle observation.

OBSERVATION

Mme B.A., 30 ans, mère de 2 enfants, consulte pour syndrome tumoral rénal droit découvert lors d'une échographie faite à la 34^{ème} semaine d'une grossesse monofœtale normalement évolutive. Cette masse est d'échostructure tissulaire au dépend du pôle supérieur.

Une seule coupe tomodynamométrique faite sans mesure de densité avec un cache plombé sur le reste de l'abdomen, a montré un aspect en faveur d'un processus tumoral solide, respectant la capsule rénale et sans adénopathie loco-régionale. Les veines cave inférieure et rénale droite paraissent non envahies.

On décide alors de respecter l'évolution de la grossesse jusqu'à terme. L'accouchement s'est déroulé normalement par voie basse.

En post partum, la malade est ré-hospitalisée. L'examen clinique note une patiente en bon état général, avec une masse du flanc droit donnant le contact lombaire. Le bilan biologique est normal à part une vitesse de sédimentation accélérée (50 mm/1ère heure).

L'urographie intraveineuse objective un syndrome tumoral rénal droit polaire supérieur. L'échographie et la tomodynamométrie confirment les données précédentes. Une néphrectomie totale élargie est réalisée par voie sous-costale avec abord premier du pédicule. L'exploration per-opératoire ne montre pas d'adénopathie régionale ni de métastases. Les suites opératoires sont simples.

L'examen macroscopique de la pièce opératoire montre un rein droit de 310 g mesurant 18 /12 cm (Figure 1). A la coupe, il est le siège d'une tumeur bilobulaire de 8/5 cm à la jonction corticomédullaire. Elle est blanchâtre, bien limitée, encapsulée, ferme, fasciculée simulant macroscopiquement un léiomyome (Figure 2). A noter des aspects myxoïdes.

L'étude histologique montre qu'il s'agit d'une tumeur lobulée comportant de larges trousseaux collagènes, délimitant des zones pluricellulaires mésenchymateuses jeunes d'aspect fibroblastique ou myofibroblastique ou lisse. Le fond est lâche, myxoïde par place.

A noter des zones d'allure musculaire chondroblastique et un discret infiltrat lymphoïde. Les mitoses sont exceptionnelles. A l'intérieur de la tumeur, il n'est pas retrouvé de structure tubulaire ou gloméruloïde. La tumeur est délimitée par une capsule. Ceci réalise l'aspect d'un néphrome mésoblastique (Figures 3 et 4).

La patiente se porte bien 3 ans après sans traitement adjuvant avec des contrôles réguliers ne décelant ni récurrence ni métastase.

Manuscrit reçu : mai 1997, accepté : juillet 1997.

Adresse pour correspondance : Pr.M.El Mrini, Service d'Urologie, CHU Averroes, Quartier des Hôpitaux, 20100 Casablanca, Maroc.

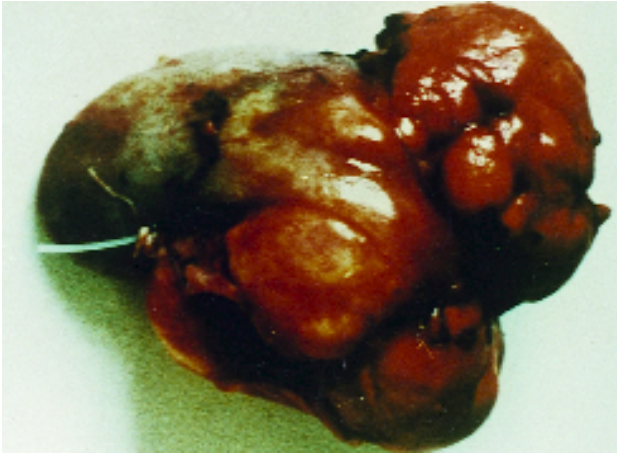


Figure 1. Pièce opératoire.



Figure 2. Pièce opératoire à la coupe. Tumeur blanchâtre bilobulaire.

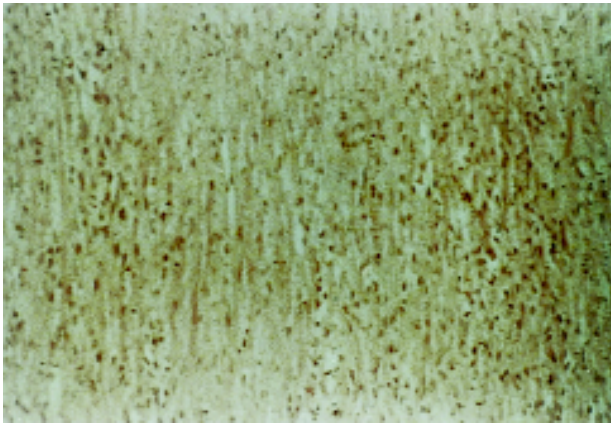


Figure 3. Grossissement x 40. Contingent mésenchymateux d'évolution collagénique.

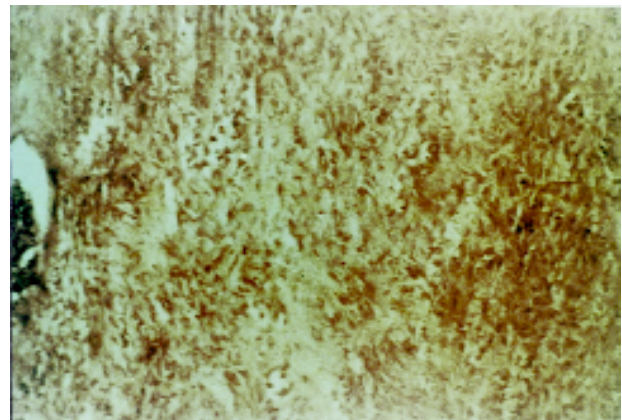


Figure 4. Grossissement x 100. Restes néphroniques au sein d'une prolifération mésenchymateuse plus dense.

COMMENTAIRE

Le néphrome mésoblastique congénital constitue une variété de tumeur rénale mesenchymateuse diagnostiquée souvent chez le nourrisson de moins d'un an. Cependant, elle peut être découverte en période prénatale grâce aux progrès techniques de l'imagerie (échographie) devant un hydro ou un polyhydramnios aigu [8, 11, 12].

Elle constitue 50% des tumeurs rénales avant 6 mois et 5% avant 15 ans [8]. Sa survenue chez l'adulte est exceptionnelle. Seulement 10 cas ont été décrits dans la littérature [1, 2, 4, 5, 6, 7, 9, 10, 11, 18]. Cette observation est la 11ème.

La tumeur survient beaucoup plus chez les femmes (9 cas/11) d'âge jeune : 26 ans en moyenne, alors que les hommes sont touchés à un âge plus avancé (60 ans).

Cliniquement, aucun signe n'est constant à part l'état général qui est toujours conservé. Ainsi, on peut retrouver, un syndrome infectieux [1, 2, 5, 10, 16], une hématurie [7, 18], une pyurie [1], une symptomatologie douloureuse [1, 7, 10, 18] ou une masse palpable [2, 9, 16].

La vitesse de sédimentation, souvent accélérée (75%) se normalise après la néphrectomie.

L'échographie objective la tumeur rénale de nature tissulaire, mais sans caractère particulier pouvant orienter vers sa nature histologique.

L'aspect tomodensitométrique est celui d'une tumeur rénale solide, évoquant en premier un adénocarcinome rénal, mais peut prêter à confusion avec toutes les autres tumeurs solides du rein. Deux éléments sémiologiques sont à préciser : l'absence d'adénopathies rétro-péritonéales et l'absence d'envahissement des cavités pyélocalicielles [4].

La néphrectomie totale élargie assure la guérison totale. Elle est prônée par la majorité des auteurs [6,7]. BOUVIER a réalisé une simple tumorectomie pour sa patiente car la tumeur prêtait à confusion avec une tumeur endocrine [4].

L'évolution est le plus souvent favorable avec guérison, cependant une récurrence locale a été rapportée avec envahissement hépatique, survenue 21 ans après une

néphrectomie droite [10]. Elle semble être due à un reliquat tumoral laissé en place dont le potentiel de multiplication est très faible ou bien qui est resté quiescent avec reviviscence sous l'action d'un facteur inducteur.

La tumeur est généralement volumineuse de consistance ferme. La tranche de section est caractéristique évoquant un myome utérin. Il n'existe pas de capsule fibreuse séparant la tumeur du parenchyme rénal sain bien que nous rapportions dans notre cas une tumeur bien encapsulée.

Il n'y a pas d'envahissement vasculaire ni des cavités excrétrices. Il peut cependant y avoir pénétration des travées tumorales dans la graisse périrénale [17].

En microscopie, les cellules tumorales sont allongées, fusiformes avec un noyau en cigare. Elle forment de larges faisceaux entrelacés qui entourent de nombreuses fentes vasculaires. On trouve des formations tubulaires, glomérulaires, des tubules immatures, quelques îlots cartilagineux et des foyers d'hématopoïèse.

BOLANDE insiste sur le fait qu'il existe plus de collagène chez l'adulte que chez l'enfant [3].

Du point de vue nosologique, deux arguments plaident en faveur de la bénignité : la guérison définitive après néphrectomie seule et la croissance de cellules bénignes sur les cultures cellulaires [13].

L'histogénèse du néphrome mésoblastique est encore sujette à controverses.

- En effet, si chez l'enfant il serait très probable que la tumeur se développe à partir du blastème métanéphrogène, chez l'adulte il est difficile de concevoir une telle hypothèse. C'est ainsi que PAGES [14] invoque la persistance de blastème indifférencié qui aurait une évolution tumorale retardée.

- La deuxième hypothèse serait la reviviscence d'éléments indifférenciés longtemps quiescents sous l'influence de facteurs inconnus. Mais on ne peut pas concevoir la quiescence pendant des durées aussi longues allant jusqu'à 69 ans dans le cas de LEVIN [10].

- La troisième hypothèse est celle de la métaplasie régressive à partir de tissu adulte évoluant dans le sens de l'indifférenciation responsable de la prolifération blastématique [15].

Cette dernière hypothèse nous semblerait la plus probable. Et nous pensons que le facteur inducteur de cette métaplasie régressive serait d'origine hormonale, du moins chez la femme puisque, dans tous les cas de néphrome mésoblastique survenu chez la femme, il s'agissait de femmes jeunes en période d'activité génitale [1, 2, 4, 6, 7, 9, 10, 16] dont 2 étaient en période gravidique : soit en cours de grossesse (notre cas) soit en post partum [9].

CONCLUSION

La tumeur de Bolande est une tumeur rénale rare chez l'adulte, qui survient préférentiellement chez le nourrisson de moins d'un an. Son traitement repose sur la néphrectomie totale élargie, seule garant d'une thérapeutique radicale. Le pronostic est bon. La genèse de cette tumeur serait due à une métaplasie régressive du tissu adulte sous l'influence d'un facteur hormonal.

REFERENCES

1. ABAITUA J., VAL BERNAL J.F. Hamartoma leiomyomatoso renal del adulto. Arch. Esp., 1975, 28, 601-612.
2. BLOCK N.L., GRABSTALD H.G., MELAMED M.R. Congenital mesoblastic nephroma. First adult case. J. Urol., 1973, 110, 380-383.
3. BOLANDE R.P., BROUCH A.J., ITZANT R.J. Congenital mesoblastic nephroma. A report of eight cases and relationship to Will's tumor. Pediatrics, 1967, 40, 372-378.
4. BOUVIER R., BEURLET J., RIUX M.G. Néphrome mésoblastique de l'adulte : présentation d'un cas et revue de la littérature. Arch. Anat. Cytol. Path., 1996, 44, 37-41.
5. BRUET & coll. Le néphrome mésoblastique congénital de l'adulte. Ann. Urol., 1989, 23, 27-29.
6. DESLIGNERES S., FLAM T., VACHER-LAVENU M.C., DEBRE B. Le néphrome mésoblastique cellulaire ou atypique à forme partiellement kystique. A propos d'une observation chez une femme de 27 ans. J. Urol. (Paris), 1992, 98, 138-147.
7. GONZALEZ MORAN M.A., SALAS VALIEN J.S., SUAREZ VILELA D., RODRIGUEZ LOPEZ J.A., GARCIA DIEZ F. Congenital mesoblastic nephroma in an adult : Immunohistochemical study. Arch. Esp. Urol., 1993, 46, 56-59.
8. HADDAD B., HAZIZA J., TOUBOUL C., ABDELLILAH M., UZAN S., PANIEL B.J. The congenital mesoblastic nephroma : a case report of prenatal diagnosis. Fetal Diagn. Ther., 1996, 11, 61-66.
9. IRAQI A., MEZIANE E.M., SQALLI S., MORCHID A., GUERBAOUI M. Aspects histogénétiques du néphrome mésoblastique congénital (à propos d'un cas). Arch. Anat. Cytol. Path., 1984, 32, 249-252.
10. LEVIN N.P., DAMJANOV I., DEPILLIS V.J. Mesoblastic nephroma in an adult patient. Recurrence 21 years after removal of the primary lesion. Cancer, 1982, 9, 573-577.
11. LIU Y.C., CHANG C.C., CHEN K.W., CHOW S.N. The presence of hydropos fetalis in a fetus with congenital mesoblastic nephroma. Prenat. Diagn., 1996, 16, 363-365.
12. MARTINEZ IBANEZ V., PEIRO IBANEZ J.L., TERRADAS M. et al. Does Bolande's malignant tumor exist? Cir. Pediatr., 1994, 7, 25-29.
13. NUSS D., DURSMAN J., PUDIFIN D.J., PIRIE D., MICKEL R.E. Cultural characteristics of mesoblastic nephroma. J. Pediat. Surg., 1977, 12, 553-561.

14. PAGES A., GRANIER M. Le néphrome néphrogène. Arch. Anat. Cytol. Path., 1980, 28, 99-103.
15. PAYAN H., LEBREUIL G., GARBE L., HASSOUN J. Le concept des tumeurs du blastème. Arch. Anat. Path., 1976, 19, 153-165.
16. PRATS LOPEZ J., PALOU REDORTA J. & coll. Leiomyomatous renal hamartoma in an adult. Eur. Urol., 1988, 14, 80-82.
17. ROSA B., ROYON M., GUBIER J.P., ABELANET R. Le néphrome mésoblastique congénital. Analyse de cinq observations et revue de la littérature. Arch. Anat. Cytol. Path., 1981, 29, 208-214.
18. SMIDA L., TAIEF Y.L., REBAI T. Le néphrome mésoblastique, une tumeur rénale (à propos d'un cas). J. Urol., 1989, 95, 423-426.

SUMMARY

Bolande's tumour in adults : a case report.

Bolande's tumour or congenital mesoblastic nephroma is essentially a tumour of infants under the age of one year and is rare in adults, in whom only 10 cases have been described. The authors report the 11th case in a 30-year-old woman, in whom a right renal tumour was discovered during ultrasonography at 34 weeks of pregnancy. Radical nephrectomy was performed after delivery, with a favourable course at 3 years, with no recurrence or metastasis. The aetiopathogenic and diagnostic aspects are discussed, with emphasis on the possibility of a hormonal inducing factor in the histogenesis of this tumour.

Key words : Mesoblastic nephroma, adult, histogenesis.
