

Carcinome transitionnel rénal et thrombus tumoral cave

Philippe BUISSON ⁽¹⁾, Farivar HAKAMI ⁽¹⁾, Carole CORDONNIER ⁽²⁾, Henri ABOURACHID ⁽¹⁾

(1) Service d'Urologie, Hôpital Sud, (2) Service d'Anatomie Pathologique, Hôpital Nord, CHU Amiens, France

RESUME

Le carcinome à cellules transitionnelles du rein avec thrombus tumoral cave est extrêmement rare. Notre propos est de tenter de définir les caractéristiques radiologiques permettant d'évoquer le diagnostic en pré-opératoire et d'adapter l'attitude thérapeutique.

Nous présentons le cas d'un patient de 51 ans, porteur d'une lithiase calicelle exclue, et revoyons les 17 cas publiés en 24 ans au cours desquels les explorations radiologiques ont évolué.

Il semble que seules les données tomодensitométriques permettent d'évoquer cette étiologie et de réaliser une urétéro-pyélographie rétrograde à la recherche d'une tumeur de la voie excrétrice. L'IRM explore au mieux l'extension de la tumeur dans la veine cave inférieure. La néphro-urétérectomie avec excision d'une collerette vésicale péri-méatique et cavotomie est le seul geste chirurgical carcinologique, même si le pronostic est extrêmement sombre.

Mots clés : Rein, carcinome transitionnel, thrombus tumoral cave, lithiase, TDM.

Le thrombus néoplasique de la veine cave inférieure associé à un carcinome transitionnel du rein est une entité exceptionnelle et de pronostic sombre. Une revue de la littérature a permis de retrouver 17 cas publiés. Nous rapportons ici un nouveau cas et discutons les difficultés du diagnostic préopératoire qui conditionne le geste chirurgical.

CAS CLINIQUE

M., 51 ans, d'origine portugaise, ayant comme antécédent une insuffisance coronarienne, présentait depuis 1987 des calculs radio-opaques asymptomatiques, caliciels supérieurs bilatéraux pour lesquels aucun traitement n'avait été réalisé. En janvier 1998, le patient était hospitalisé pour une hématurie macroscopique et des douleurs du flanc droit. L'UIV (Urographie Intra-Veineuse) montrait que les calculs du pôle supérieur du rein droit étaient dans une cavité calicelle devenue exclue (Figure 1), et d'autre part une désorganisation du groupe calicel moyen et du bassinet droit. Les calculs situés au pôle supérieur du rein gauche avaient spontanément disparu. L'échographie rénale était considérée comme normale. En raison de l'apparition d'un angor instable ayant nécessité un double pontage coronarien, le patient était perdu de vue jusqu'en septembre 1998 où il était de nouveau hospitalisé pour altération de l'état général et lombalgies bilatérales

évoluant depuis 1 mois. Le bilan rhumatologique réalisé, en particulier une tomодensitométrie vertébrale lombaire, était normale. Les examens biologiques mettaient en évidence une anémie inflammatoire avec un taux d'hémoglobine à 10.2g/dl, une CRP à 121, et surtout une insuffisance rénale rapidement évolutive associée à une oligoanurie. En effet, on notait une créatininémie à 289 mmol/L à J1, 392 à J2, 606 à J3, 867 à J4 associée à une hyperkaliémie. Une échographie réalisée en urgence le jour de son hospitalisation retrouvait une lithiase du pôle supérieur du rein droit, et surtout une tumeur de ce rein associée à un thrombus de la veine cave inférieure. La radiographie pulmonaire retrouvait une cardiomégalie, la trame pulmonaire était normale. Devant ce tableau rapidement évolutif, le patient nous était transféré. Une tomодensitométrie abdominale mettait en évidence un rein droit muet, globalement augmenté de volume, tumoral, sans déformation de ses contours, un envahissement tumoral de la veine rénale droite et de la veine cave inférieure sus et sous rénale (Figure 2), l'extrémité distale du thrombus restant sous diaphragmatique. La veine rénale gauche était également envahie, expliquant l'évolution rapide

Manuscrit reçu : septembre 2000, accepté : janvier 2001.

Adresse pour correspondance : Dr. F. Hakami, Service d'Urologie, Hôpital Sud, avenue Laënnec, 80480 Salouel.
e-mail : p.buisson@voilà.fr



Figure 1. Urographie intra-veineuse montrant la lithiase caliciale supérieure droite exclue (au-dessus de la 12ème côte) et la désorganisation des cavités calicelles du pôle supérieur.

de son insuffisance rénale. En raison de l'urgence, la cytologie urinaire, l'UPR (Urétéro-pyélographie rétrograde), l'IRM (Imagerie par Résonnance Magnétique), n'étaient pas réalisées et le patient était immédiatement opéré afin de sauvegarder la fonction du rein controlatéral. La voie d'abord était bi-sous costale trans péritonéale. L'exploration trouvait une volumineuse masse rénale mesurant 11cm x 8cm x 7cm, envahissant le hile rénal. Les lymphatiques péri aortico-caves étaient très inflammatoires avec présence d'adénomégalies. Le foie était normal à la palpation. Une néphrectomie droite élargie était réalisée dans des conditions difficiles en raison de l'importante réaction inflammatoire. Après clampage cave au dessus et au dessous du thrombus, une veinotomie rénale bilatérale et une cavotomie permettaient l'ablation du thrombus tumoral en entier. Un curage lymphonodal terminait l'intervention. Les suites opératoires étaient simples. Le résultat anatomo-pathologique concluait à un carcinome à cellules transitionnelles (Figure 3). Les adénopathies étaient de nature réactionnelles, non tumorales. Le patient était revu à un mois et demi de l'intervention : la créatininémie était à 145 mmol/L, la scintigraphie osseuse était

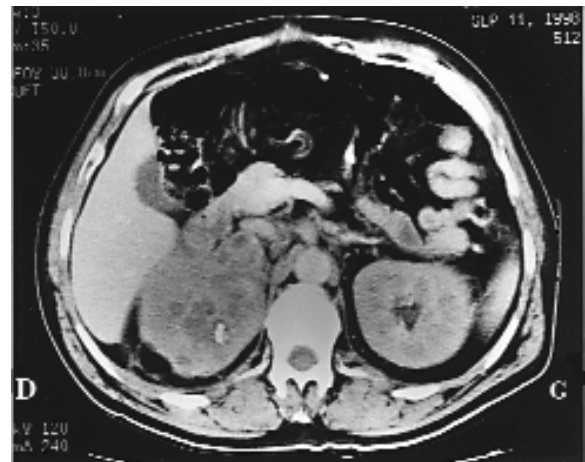


Figure 2. Scanner abdominal montrant une tumeur envahissant le pôle supérieur du rein droit sans déformer ses contours, un thrombus tumoral cave et une lithiase du pôle supérieur.

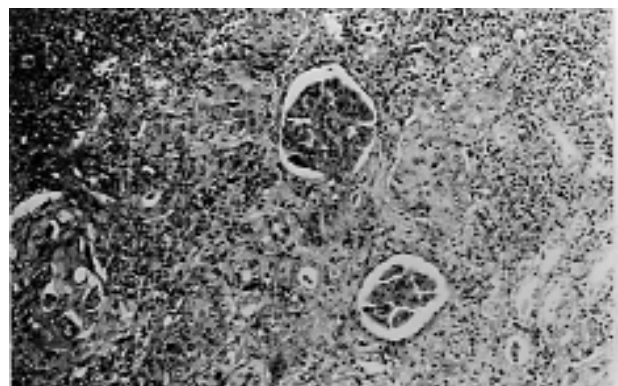


Figure 3. Aspect microscopique de la pièce de néphrectomie (coloration HES, grossissement x 100) : des cordons carcino-mateux, plus foncés, infiltrent le parenchyme rénal entre les glomérules.

normale, la radiographie pulmonaire également. Après avis auprès des oncologues, aucun traitement n'était dans un premier temps envisagé. A trois mois de l'intervention le patient était de nouveau hospitalisé pour une importante altération de l'état général, une lombosciatalgie de type L2. Le bilan complémentaire retrouvait une hypercalcémie paranéoplasique, une récurrence tumorale au niveau de la loge de néphrectomie, une ostéolyse rachidienne de L1 et L2, des métastases hépatiques. Une radiothérapie rachidienne et sur la loge de néphrectomie à visée antalgique était débutée. Le patient décédait au dixième mois après l'intervention.

DISCUSSION

L'extension sous la forme d'un thrombus cave tumoral d'un adénocarcinome du rein représente environ 5% des cas. Le carcinome transitionnel du rein est relative-

Tableau I. Récapitulatif des examens complémentaires ayant abouti à l'attitude thérapeutique, et des résultats en terme de survie des 18 cas.

Référence	Examens complémentaires	Traitement	Survie (mois)
Chang [3]	UIV, UPR, TDM, cavographie, cytologie+	NU	6
Concepcion [4]	TDM, IRM	NE	1
Doré [7]	UIV, UPR	NE	6
Geiger [8]	UIV, UPR, TD%, cavographie	NE	En vie à 12
Goldfarb [9]	UIV, TDM, IRM, cystoscopie-	NE + C	En vie à 18
Hartman [12]	UIV, TDM, IRM, cystoscopie+	NU	Non précisée
Hartman [12]	UIV, échographie, cavographie	NE	3
Jitsukawa [14]	UIV, TDM, cytologie+, cystoscopie+	NU + R	Non précisée
Leo [15]	TDM, IRM, cytologie+, cystoscopie-	E + NU	DC post-op
Leo [15]	UIV, TDM, IRM	E + NU	En vie à 9
Leo [15]	UIV, cytologie-, cystoscopie+	NU	2
Merhej [16]	UPR, TDM, cavographie, cystoscopie-	NE + C	En vie à 17
Oba [17]	TDM, cytologie+	NE + C	5
Renert [21]	UIV, UPR, cavographie	NE	Non précisée
Tarry [22]	UIV, UPR, cytologie+, cavographie	NU	En vie à 20
Vleeming [23]	Echographie, TDM	NE	6
Williams [24]	UIV, TDM, IRM, cytologie-	NE	10
Cas présenté	Echographie, TDM	NE	10

NE = néphrectomie élargie + thrombectomie, NU = néphro-urétérectomie + thrombectomie, E = extemporané, C = chimiothérapie, R = radiothérapie.

ment rare [18] puisqu'il ne représente que 6% à 7% de l'ensemble des tumeurs rénales mais son extension sous la forme d'un thrombus tumoral cave est rarissime puisque à ce jour une revue de la littérature n'a retrouvé que 17 cas publiés de 1972 à 1999. Il est important d'en suspecter le caractère en pré-opératoire, puisque le geste chirurgical correspond à une néphro-urétérectomie avec excision d'une collerette vésicale péri-méatique et non en une néphrectomie élargie simple. Or ce diagnostic est souvent très difficile à réaliser. Nous revoyons ici les présentations cliniques et les prises en charge des 18 cas (Tableau I), et discutons les éventuels facteurs permettant d'en faire le diagnostic pré-opératoire.

L'âge des patients est en moyenne de 62 ans (de 24 à 81), le sexe ratio est de 11 hommes pour 7 femmes, et la tumeur est située à droite dans 16 cas. Le tableau clinique n'est pas spécifique et correspond à celui d'une tumeur rénale habituelle, comportant une hématurie macroscopique (15 fois), une altération de l'état général (9 fois), des douleurs lombaires plus ou moins latéralisées (10 fois), la palpation d'une masse abdominale (2 fois).

Une cytologie urinaire a été réalisée dans 7 cas, dont 5 se sont révélés anormaux.

Plusieurs types d'examen radiologiques ont été réalisés. L'urographie intra-veineuse réalisée 12 fois a mis en évidence dans 6 cas un rein muet, et dans 6 autres cas un retard d'opacification de la voie excrétrice associée à un syndrome de masse rénale. L'urétéro-pyélographie rétrograde réalisée 7 fois a montré dans tous les cas un défaut de remplissage du bassinet avec présence d'une image intra-luminale. L'angiographie réalisée 7 fois a retrouvé une hypovascularisation de la tumeur associée à une néovascularisation faite de vaisseaux déformés. La cavographie a été réalisée 6 fois confirmant le thrombus cave. L'échographie rénale réalisée 6 fois a dans tous les cas mis en évidence une masse rénale mais n'a retrouvé le thrombus cave que 2 fois. La TDM rénale réalisée 12 fois a permis de faire le diagnostic de tumeur rénale et de thrombus de la veine cave dans 10 cas mais n'a pas retrouvé le thrombus dans 2 cas. L'IRM, réalisée 5 fois, retrouvait une masse rénale sans caractère spécifique de ce type de lésion, mais a mis en évidence dans tous les cas le thrombus cave.

Sur le plan thérapeutique, ont été réalisées 11 néphrectomies élargies et 7 néphro-urétérectomies. Pour ces dernières, le diagnostic histologique avait été posé en pré-opératoire : 2 grâce à un examen anatomopatholo-

gique extemporané (dont 1 avec une cytologie pré-opératoire anormale), 2 grâce à un diagnostic pré-opératoire sur cytologie urinaire anormale et UPR, 1 sur une cytologie urinaire et une biopsie pré-opératoire percutanée de la masse, 2 sur une cystoscopie pré-opératoire retrouvant des débris tumoraux au niveau du méat urétéral. Quatre patients ont eu un traitement adjuvant, 3 par chimiothérapie, dont 2 selon le protocole MVAC (méthotrexate, vinblastine, doxorubicine, cisplatine), 1 par radiothérapie lombo-aortique.

En ce qui concerne la survie de ces 18 patients, 8 sont décédés dans les 6 mois qui ont suivi leur intervention dont l'un avait eu 2 séances de chimiothérapie comportant du cisplatine. Un autre ayant subi une néphrectomie élargie et seulement 2 séances de chimiothérapie type MVAC, car mal tolérée, a un recul sans récurrence de 18 mois; un autre a bénéficié de ce même protocole pendant 6 cures avec un recul sans récurrence de 17 mois.

De cette revue, il nous semble intéressant de tirer certaines conclusions. Sur le plan de l'imagerie d'abord, même si le rein muet à l'UIV ou à la TDM se voit beaucoup plus fréquemment dans une tumeur des voies excrétrices que dans un adénocarcinome rénal en raison d'une hydronéphrose, dans la situation présente le thrombus des veines cave et rénale peut à lui seul l'expliquer. Par contre il semble que, sur le plan tomodensitométrique, ces lésions aient un aspect particulier [1, 15] : les tumeurs transitionnelles du rein se présentent sous la forme d'une image hypodense par rapport au parenchyme rénal, se réhaussant peu lors de l'injection du produit de contraste contrairement à l'adénocarcinome ; le rein est globalement augmenté de volume sans limite tumorale nette, alors que l'adénocarcinome est une tumeur bien limitée, encapsulée. L'IRM semble être le meilleur examen pour le diagnostic des thrombus de la veine cave inférieure, permettant d'en préciser ses limites supérieure et inférieure grâce aux coupes frontales et sagittales [10, 20]. L'UPR permet de mettre en évidence dans tous les cas les tumeurs endo-luminales des voies excrétrices. A ce jour, en raison de leur agressivité et de la précision de la TDM et de l'IRM, l'angiographie et la cavographie n'ont plus lieu d'être réalisées, d'autant plus que l'angiographie n'a qu'une spécificité de 60% dans le diagnostic de tumeur transitionnelle du rein [11, 19]. En ce qui concerne la cytologie urinaire, sa positivité peut conduire à réaliser d'autres examens complémentaires de la voie excrétrice en particulier une UPR, mais elle a un taux de faux négatifs de 65% dans le diagnostic des tumeurs transitionnelles des voies excrétrices supérieures [16].

Sur le plan thérapeutique, la néphro-urétérectomie avec ablation d'une collerette vésicale et du thrombus cave est le geste à réaliser. En effet, si l'on réalise une néphrectomie élargie seule, le risque de récurrence loco-régionale est compris entre 30% et 84% [18]. Ces réci-

dives peuvent se voir sur l'uretère restant ou au niveau vésical autour du méat urétéral. Sur le plan du traitement adjuvant, on ne peut que constater que les 2 patients ayant bénéficié du protocole chimiothérapeutique MVAC étaient toujours en vie sans récurrence à 17 et 18 mois. On ne peut en tirer de conclusion, même si ce protocole semble améliorer la survie des patients porteurs d'un carcinome à cellules transitionnelles des voies excrétrices [17, 18].

Pour notre patient, il faut revenir sur le fait qu'il était porteur d'une lithiase du pôle supérieur du rein droit, située dans un calice fonctionnel au moins jusqu'en 1990 mais qui est exclu en 1998. L'association d'une tumeur de la voie excrétrice et d'une lithiase est rare, 0,7% à 8% [13], de même que l'incidence tumorale en cas de maladie lithiasique, environ 1%. La physiopathologie de cette association serait une irritation chronique de l'urothélium par microtraumatisme et/ou infection, qui entraîne successivement une métaplasie, un carcinome in situ puis un carcinome invasif [2, 9], et ce d'autant plus que la lithiase est ancienne [8]. Il s'agit le plus souvent d'un carcinome épidermoïde. La présence d'un calcul dans une cavité exclue, doit faire évoquer la possible apparition d'un carcinome transitionnel.

CONCLUSION

Le carcinome transitionnel du rein avec thrombus tumoral cave est extrêmement rare, difficile à diagnostiquer en pré-opératoire et de pronostic très sombre. Il semble néanmoins que la TDM permette de le suspecter du fait d'un aspect tumoral particulier, et conduise à réaliser une UPR qui montrera des anomalies intra-luminales permettant de porter le diagnostic de tumeur urothéliale. L'IRM permettra de rechercher un thrombus cave et surtout d'en préciser ses limites. Sur le plan thérapeutique, la néphro-urétérectomie avec exérèse d'une collerette vésicale est le geste de référence. Devant le pronostic péjoratif de cette affection, il semble qu'une chimiothérapie complémentaire puisse seule le modifier.

REFERENCES

1. BAGHDASSARIAN GATEWOOD O. M., GOLDMAN S. M., MARSHALL F. F., SIEGELMAN S.S.: Computerized tomography in the diagnosis of transitional cell carcinoma of the kidney. *J. Urol.*, 1982, 127, 876-887.
2. BLACKLOCK A. E. R., GEDDES J. R., BLACK J. W. : Mucinous and squamous metaplasia of the renal pelvis. *J. Urol.*, 1983, 13, 544-545.
3. CHANG S. Y., MA C. P. : Transitional cell carcinoma of the kidney with extension into the inferior vena cava. *Euro. Urol.*, 1987, 13, 287-288.

4. CONCEPCION R. S., KOCH M. O., SCOTT MCDOUGAL W., STEWART J. R., MERRILL W. H. : Management of primary non-renal parenchymal malignancies with vena caval thrombus. *J. Urol.*, 1991, 145, 243-247.
5. CUESTA PRESEDO J. M., RODRIGUEZ VELA L., LIEDANA TORRES J. M., GIL SANZ M. J., RIOJA SANZ L. A. : Infrecuente asociacion de carcinoma de celulas transicionales en T.U.S., con metastasis renales controlaterales y litiasis renal de larga evolucion. *Actas Urol. Esp.*, 1997, 1, 60-63.
6. DAVIS C. P., COHEN M. S., GRUBER M. B. : Urothelial hyperplasia and neoplasia. *J. Urol.*, 1984, 132, 1025-1031.
7. DORÉ B., ORGET J., VILLEMONTAIX P., AUBERT J. : Résection de la veine cave inférieure et tumeur de la voie excrétrice : problèmes diagnostiques et pronostiques. *Ann. Urol.*, 1986, 20, 67-69.
8. GEIGER J., FONG Q., FAY R. : Transitional cell carcinoma of renal pelvis with invasion of renal vein and thrombosis of subhepatic inferior vena cava. *Urology*, July 1986, Vol XXVIII, 52-54.
9. GOLDFARB D. A., LORIG R., ZELCH M., PATRONE P., BUKOWSKI R. M., PONTES J. E. : Right renal mass with vena caval thrombus. *J. Urol.*, 1990, 143, 574-577.
10. GOLDFARB D. A., NOVICK A. C., LORIG R., BRETAN P. N., PONTES J. E., STREEM S. B., SIEGEL S. W. : Magnetic resonance imaging for assessment of vena caval tumor thrombi : a comparative study with venacavography and computerized tomography scanning. *J. Urol.*, 1990, 144, 1100-1104.
11. GOLDMAN S. M., MENG C. M., WHITE R. I., NARAVAL R. C., SIEGELEMAN S. S., DIAMOND H. B., KAUFMAN S. L., HARRINGTON D. P. : Transitional cell tumors of the kidney : how diagnostic is the angiogram? *A.J.R.*, 1977, 129, 99-105.
12. HARTMAN D. S., PYATT R. S., DAILEY E. : Transitional cell carcinoma of the kidney with invasion into the renal vein. *Urol. Radiol.*, 1983, 5, 83-87.
13. JEMNI M., MOSBAH A., ALLEGUE M., BOUZAKOURA CH, HAMIDA Ch : Lithiase rénale et tumeur de l'urothélium. *Ann. Urol.*, 1987, 21, 341-345.
14. JITSUKAWA S., NAKAMURA K., NAKAYAMA M., OSAWA A., MATSUI K. : Transitional cell carcinoma of kidney extending into renal vein and inferior vena cava. *Urology*, March 1985, Vol XXV, 310-312.
15. LEO M., PETROU S. P., BARRETT D. M. : transitional cell carcinoma of the kidney with vena caval involvement : report of 3 cases and a review of the literature. *J. Urol.*, 1992, 148, 398-400.
16. MERHEJ S., MASRI H. : Tumeur transitionnelle du rein droit avec thrombus de la veine cave. A propos d'un cas. *Prog. Urol.*, 1993, 3, 490-493.
17. OBA K., SUGA A., SHIMIZU Y., TAKAHASHI M., HOSHII Y., NAITO K. : transitional cell carcinoma of the renal pelvis with vena caval tumor thrombus. *Int. J. Urol.*, 1997, 4, 307-310.
18. OESTERLING J.E., RICHIE J.P. : *Urologic oncologic*. Saunders, 1997, 215-232.
19. PONTES J. E., CHRISTENSEN L. C., PIERCE J. M. : Angiographic aspects of tumors of renal pelvis and ureter. *Urology*, 1976, 7, 334-336.
20. RAHMOUNI A., MATHIEU D., BERGER J. F., MONTAZEL J. L., CHOPIN D. K., VASILE N. : Fast magnetic resonance imaging in the evaluation of tumoral obstruction of the inferior vena cava. *J. Urol.*, 1992, 148, 14-17.
21. RENERT W. A., RUDIN L. J., CASARELLA W. J. : Renal vein thrombosis in carcinoma of the renal pelvis. *A.J.R.*, 1972, 114, 735-740.
22. TARRY W. F., MORABITO R. A., BELIS J. A. : Carcinosarcoma of the renal pelvis with extension into the renal vein and inferior vena cava. *J. Urol.*, 1982, 128, 582-585.
23. VLEEMING R., BLAAUWGEERS H. L. G., KARTHAUS P. P. M., SOBOTKA M. R., SCHAAFSMA H. E. : Pulmonary tumour and inferior vena cava tumour thrombus : rare presentation of renal transitional cell carcinoma. *Scand. J. Urol. Nephrol.*, 1994, 28, 419-423.
24. WILLIAMS J. H., FRAZIER H. A., GAWITH K. E., LASKIN W. B., CHRISTENSON P. J. : Transitional cell carcinoma of the kidney with tumor thrombus into the vena cava. *Urology*, 1996, 48, 932-935.

SUMMARY

Renal transitional cell carcinoma and caval tumour thrombus. Case report and review of the literature.

Transitional cell carcinoma of the kidney with caval tumour thrombus is extremely rare. The authors describe the radiological signs suggesting the preoperative diagnosis and guiding the therapeutic approach. They present the case of a 51-year-old patient with excluded caliceal stones, and review 17 cases published over a period of 24 years during which considerable progress has been made in radiological investigations. Only CT appears to be able to indicate this aetiology and allows retrograde ureteropyelography looking for a tumour of the urinary tract. MRI provides the best assessment of tumour involvement of the inferior vena cava. Nephroureterectomy with excision of a perimeatal bladder cuff and cavotomy is the only oncological surgical procedure, despite the extremely poor prognosis.

Key-Words: Transitional cell carcinoma of the kidney, caval tumour thrombus, stones, CT.