

Item 310 – Tumeur du rein de l'adulte

Auteurs : Karim Bensalah, Pierre Bigot

Relecteur : Arnaud Méjean

Coordonnateur : Pierre Bigot

- I. Pour comprendre
 - II. Épidémiologie
 - III. Facteurs de risque
 - IV. Formes histologiques
 - V. Diagnostic
 - VI. Diagnostics différentiels
 - VII. Conclusion
 - VIII. Pour en savoir plus
-
-

Objectif pédagogique

Eléments cliniques et de diagnostic d'une tumeur du rein.

Objectifs hiérarchisés

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Prévalence, épidémiologie	Connaitre l'épidémiologie des tumeurs du rein	y compris le pronostic
B	Prévalence, épidémiologie	Connaitre les facteurs de risque	Connaitre les facteurs de risque, y compris formes génétiques
B	Définition	Connaitre les principaux types histologiques des tumeurs	
A	Diagnostic positif	Connaitre les présentations cliniques des tumeurs du rein	Savoir que ces tumeurs sont asymptomatiques dans un grand pourcentage des cas, Evoquer les indications de consultation d'onco génétique en cas de pathologies associées, connaitre l'existence de. Syndrome para néoplasique
A	Examens complémentaires	Connaitre les indications des examens complémentaires nécessaires en cas suspicion clinique de tumeur du rein	Savoir proposer un algorithme décisionnel des examens complémentaires utiles au diagnostic, connaitre les principaux critères diagnostics radiologiques d'une tumeur maligne du rein - y compris les biopsies
A	Contenu multimédia	Exemple d'échographie d'un kyste rénal simple	

—

I Pour comprendre

La découverte d'une tumeur du rein est une situation relativement fréquente. Dans 70 à 80 % des cas, les tumeurs du rein sont découvertes de façon fortuite (tumeur incidentale) par des examens d'imagerie abdominale (échographie, scanner ou IRM) demandés pour une autre raison. Les tumeurs du rein peuvent aussi être révélées par des symptômes locaux (hématurie macroscopique, lombalgie) ou généraux (altération de l'état général) qui témoignent souvent d'une maladie localement avancée ou métastatique. La majorité des tumeurs du rein sont malignes mais un certain nombre d'entre elles sont bénignes (notamment les petites tumeurs) ou ont un faible potentiel évolutif.

La plupart des tumeurs du rein ont un aspect solide (tissulaire) à l'imagerie. D'autres, moins fréquentes, se présentent sous une forme kystique. La démarche diagnostique n'est pas identique dans ces deux situations.

II Épidémiologie

Le cancer du rein est le 6ème cancer le plus fréquent. En France, il a été relevé 15323 nouveaux cas de cancers du rein en 2018 soit une augmentation de son incidence de +1,7 % par an chez l'homme et de +1,4 % chez la femme entre 1990 et 2018. En 2018, le cancer du rein a été responsable de 5589 décès en France soit un taux de mortalité de respectivement 5 et 1,5 décès pour 100 000 habitants chez l'homme et chez la femme (fig. 16.1). L'âge et le sexe sont deux facteurs de risques non modifiables, avec un sex-ratio de 1,5 homme pour une femme et un pic d'incidence entre 60 et 70 ans.

Au moment du diagnostic, environ 10 à 20 % des cancers rénaux sont d'emblée métastatiques et environ 10 à 30 % le deviendront après néphrectomie pour un stade localisé. Les principaux sites métastatiques sont : le poumon, le foie, les os, les surrénales, le cerveau. Les tumeurs malignes du rein ont cependant la particularité de pouvoir métastaser dans n'importe quel organe et même plusieurs années après le diagnostic. L'autre particularité du cancer du rein est sa capacité à s'étendre dans le système veineux cave à partir de la veine rénale.

Fig. 16.1

Incidence et mortalité des cancers du rein en France selon la cohorte de naissance.

Source : Defossez G, Le Guyader-Peyrou S, Uhry Z, Grosclaude P, Colonna M, Dantony E, et al. Estimations nationales de l'incidence et de la mortalité par cancer en France métropolitaine entre 1990 et 2018. Synthèse. Saint-Maurice : Santé publique France, 2019. 20 p. Disponible à partir des URL <https://www.e-cancer.fr/Expertises-et-publications/Catalogue-des-publications/National-estimates-of-cancer-incidence-and-mortality-in-metropolitan-France-between-1990-and-2018-Overview>

III Facteurs de risque

Les facteurs de risque de cancer du rein sont :

- le tabac ;
- l'obésité ;
- le sexe masculin ;
- l'hypertension artérielle ;
- l'insuffisance rénale ;
- la transplantation rénale ;
- l'exposition environnementale (trichloréthylène) ;
- les prédispositions génétiques familiales:
 - La maladie de Von Hippel-Lindau (gène VHL) qui prédispose aux carcinomes à cellules claires
 - Le cancer rénal papillaire héréditaire (gène MET) qui prédispose aux carcinomes papillaires de type 1
 - Léiomyomatose cutané- utérine héréditaire (gène FH) qui prédispose aux carcinomes papillaires de type 2
 - Le syndrome de Birt-Hogg- Dubé (gène BHD) qui prédispose aux carcinomes chromophobes

IV Formes histologiques

A Tumeurs rénales malignes

Près de 70 à 80 % des tumeurs du rein sont des tumeurs malignes. Les carcinomes les plus fréquents sont :

- les carcinomes rénaux à cellules claires (CRCC) (75–85 %) ;
- les carcinomes tubulopapillaires (CRTP) avec deux sous-types, 1 et 2 (12–14 %) ;
- les carcinomes chromophobes (4–6 %).

Lorsqu'elles sont malignes, les tumeurs du rein doivent être décrites selon la classification TNM de 2018.

Le grade tumoral ISUP (*International Society of Uro-Pathology*), anciennement appelé grade de Fuhrman est utilisé pour les CRCC et les CRTP pour évaluer l'agressivité de la tumeur. Il va de 1 à 4 et on distingue souvent les tumeurs de bas grade (1 et 2) et de haut grade (3 et 4). Il est établi à partir de l'analyse de la tumeur (lorsqu'elle a été retirée) ou de la biopsie et repose sur la présence d'anomalies cytonucléaires.

B Tumeurs rénales bénignes

Les deux plus importantes à connaître sont :

- l'oncocytome (aussi appelé adénome oncocytaire) :
 - plus fréquent chez la femme,
 - il peut parfois avoir une cicatrice stellaire centrale visible sur les examens d'imagerie ;
- l'angiomyolipome :
 - c'est une tumeur bénigne qui associe trois composantes (adipeuse, musculaire et vasculaire),
 - c'est la seule tumeur bénigne dont on peut évoquer le diagnostic lorsqu'il y a une plage grasseuse (densité négative) à la tomодensitométrie,
 - c'est une tumeur rare (0,1 à 0,2 % de la population), plus fréquente chez la femme,
 - il est en général petit et isolé,

- il est parfois volumineux et multiple et il faut alors évoquer une sclérose tubéreuse de Bourneville,
- le risque principal de cette tumeur est un saignement qui peut justifier un traitement préventif lorsque la taille tumorale est supérieure à 4 cm.

VI Diagnostic

A Circonstances de découverte

Dans près de 70 % des cas les tumeurs rénales sont découvertes fortuitement à un stade asymptomatique à partir d'un examen d'imagerie.

Les tumeurs du rein deviennent symptomatiques dans les cas suivants :

- lorsqu'elles sont volumineuses. Elles peuvent alors être responsables d'une pesanteur lombaire et sont palpées à l'examen clinique (masse lombaire) ;
- lorsqu'elles envahissent les voies excrétrices. Elles peuvent alors être responsables d'une hématurie microscopique ou macroscopique ;
- lorsqu'elles sont métastatiques. Elles sont alors associées à une altération de l'état général (asthénie, amaigrissement). Les métastases peuvent également être symptomatiques : dyspnée, douleurs osseuses, troubles neurologiques, etc.
- dans certains cas, elles peuvent être associées à un syndrome paranéoplasique (hypercalcémie, polyglobulie, syndrome inflammatoire, fièvre inexpliquée etc...)

Il faut envisager une forme génétique familiale de cancer du rein et proposer une consultation d'oncogénétique en cas de:

- âge de survenue < 45 ans
- sous-type autre que le carcinome à cellules claires
- tumeurs rénales multiples
- tumeurs rénales bilatérales
- antécédent familial de cancer du rein
- manifestations extra-rénales évoquant une forme syndromique personnelle ou familiale

B Examen clinique

L'examen clinique d'un patient atteint d'une tumeur du rein comprend essentiellement la palpation de la fosse lombaire et l'évaluation de l'état général. En cas de cancer du rein métastatique, des signes neurologiques et des douleurs osseuses sont également recherchés.

C Bilan biologique

Le bilan d'une tumeur du rein est simple :

- dosage de la créatinine sanguine avec mesure de la clairance selon MDRD (*modification of the diet in renal disease*) ou, plus récemment CKD-EPI (*chronic kidney disease-epidemiology collaboration*) ;
- numération-formule sanguine.

En cas de tumeur métastatique, il faut y ajouter :

- bilan hépatique ;
- LDH ;
- phosphatases alcalines ;

- calcémie ;
- bilan de coagulation ;
- plaquettes.

L'objectif du bilan est :

- d'évaluer la fonction rénale ;
- de déterminer les facteurs pronostiques (en cas de tumeur métastatique) ;
- de dépister un syndrome paranéoplasique : anémie, hypercalcémie, cholestase, syndrome inflammatoire.

D Imagerie des tumeurs du rein

La démarche diagnostique des tumeurs du rein repose essentiellement sur l'imagerie.

1 Échographie

C'est le mode de découverte le plus fréquent d'une tumeur du rein.

L'échographie manque de précision et ne suffit pas en elle-même pour décider du traitement. Elle doit systématiquement être complétée par une tomodensitométrie abdominale ou une IRM.

Elle permet de faire la différence entre tumeur solide et kystique (figure supplémentaire).

Elle peut être couplée à l'injection de produit de contraste (échographie de contraste) pour aider à analyser les tumeurs kystiques de diagnostic difficile.

Figure supplémentaire. Echographie rénale permettant de découvrir une petite masse rénale droite.

2 Tomodensitométrie abdominale avec injection

C'est l'examen de référence pour faire le diagnostic d'une tumeur du rein.

Il doit comprendre quatre temps : sans injection, artériel ou précoce, tubulaire et excréteur ou tardif.

La tomodensitométrie (TDM) permet de caractériser la tumeur :

- elle renseigne sur son caractère tissulaire (caractérisé par une prise de contraste significative de + de 15 unités Hounsfield [UH]) ou kystique ;
- elle évalue précisément sa taille et sa topographie ;
- elle peut montrer une zone de densité lipidique, grasseuse sur les coupes sans injection qui est caractéristique d'un angiomyolipome (fig. 16.2) ;

- en cas de tumeur kystique, elle permet de classer la tumeur selon la classification de Bosniak.

Fig. 16.2

Scanner abdominal avec injection montrant un angiomyolipome du rein droit (plage de densité négative donc grasseuse).

La TDM permet d'apprécier l'extension locorégionale d'une tumeur maligne :

- envahissement veineux :

Fig. 16.3

Scanner abdominal au temps portal qui montre une tumeur du rein droit avec un thrombus tumoral dans la veine cave inférieure.

- certaines tumeurs du rein (malignes dans leur grande majorité) ont la capacité d'envahir le système veineux,
- le scanner montre alors un thrombus tumoral dans la veine rénale et éventuellement la veine cave (qui peut aller d'un petit bourgeon cave jusqu'à un envahissement de l'oreillette gauche) ; il est présent dans 5 à 10 % des tumeurs malignes (fig. 16.3) ;

- envahissement d'organes de voisinage : foie (fig. 16.4), côlon, surrénale ;

Fig. 16.4

Scanner abdominal avec injection qui montre une tumeur du pôle supérieur du rein droit qui envahit le foie (elle peut être classée T4).

- présence d'adénopathies qui sont dans la grande majorité des cas lombo-aortiques (fig. 16.5) ;

Fig. 16.5

Scanner abdominal qui montre une adénopathie rétrocave en rapport avec une tumeur du pôle supérieur du rein droit (que l'on ne voit pas sur cette image).

- présence de métastases hépatiques.

La TDM abdominale doit être associée à une TDM thoracique pour faire le bilan d'extension de la tumeur.

3 IRM rénale

Elle est moins irradiante que la TDM et le gadolinium, utilisé comme produit d'injection, est moins néphrotoxique.

Elle est intéressante dans les situations suivantes :

- altération de la fonction rénale (clairance MDRD < 60 ml/min) ;
- exploration des lésions kystiques mal caractérisées par les autres examens d'imagerie ;
- évaluation du niveau supérieur d'un thrombus veineux.

4 Biopsie d'une tumeur du rein

La biopsie d'une tumeur du rein est un examen simple, qui se fait sous anesthésie locale, par voie percutanée (fig. 16.6), sous TDM ou échographie et idéalement en ambulatoire.

Fig. 16.6

Ponction sous scanner chez un patient qui a une petite tumeur de 2 cm de la lèvre antérieure d'un rein unique (le patient est sur le ventre pour la biopsie). On devine le trajet de ponction de l'aiguille à biopsie.

La biopsie donne des renseignements diagnostiques et pronostiques :

- nature de la tumeur : maligne ou bénigne ;
- sous-type histologique si elle est maligne ;
- grade de l'ISUP (anciennement appelé grade de Fuhrman).

Elle peut ainsi aider à choisir une option thérapeutique en donnant une idée de l'agressivité de la tumeur.

Dans les centres expérimentés, la biopsie a une bonne performance diagnostique notamment pour déterminer la malignité (> 95 %).

Les complications sont peu fréquentes (< 10 %) et le plus souvent mineures.

La biopsie n'est pas systématique et sa place est discutée. Elle est recommandée lorsque ses résultats sont susceptibles d'influencer la décision thérapeutique.

Les indications de biopsies sont :

- avant de donner un traitement médical en cas de tumeur métastatique ;
- en cas d'incertitude diagnostique sur l'imagerie (lorsqu'on pense qu'il peut s'agir d'une tumeur qui n'est pas un cancer du rein : sarcome, lymphome, métastase d'une autre tumeur) ;
- avant décision de surveillance active d'une petite tumeur ;
- avant thermo-ablation d'une petite tumeur ;
- en cas de petite tumeur chez une personne âgée (> 70 ans) avec des comorbidités.

5 Stratégie diagnostique

a Tumeur tissulaire

La nature tissulaire de la tumeur est déterminée par l'échographie ou la TDM (rehaussement significatif > 15 UH de la tumeur au temps artériel).

→ Il y a des signes de métastases à distance.

Le contexte clinique est souvent évocateur :

- altération de l'état général ;
- perte de poids ;
- anémie ;
- parfois fièvre (le cancer du rein est une cause classique à rechercher dans le cadre des fièvres inexpliquées).

Le diagnostic est confirmé par la TDM thoracique, abdominale et pelvienne qui montre des lésions secondaires qui peuvent être multiples : poumons, foie, adénopathies...

Il faut compléter le bilan par une scintigraphie osseuse et une tomодensitométrie cérébrale.

Il faut obtenir une preuve histologique de la nature de la tumeur :

- le plus souvent par une biopsie percutanée ;
- dans certaines situations par la néphrectomie ;
- pour pouvoir décider du meilleur traitement.

→ Il n'y a pas de signe d'extension à distance : la tumeur est localisée au rein.

Petite tumeur du rein

On parle de petite tumeur du rein en cas de tumeur tissulaire, isolée, de moins de 4 cm (fig. 16.7).

Fig. 16.7

Scanner abdominal montrant une petite tumeur de 32 mm du rein droit. Elle a été opérée et il s'agit d'un carcinome à cellules claires.

C'est une situation fréquente.

Les petites tumeurs sont le plus souvent découvertes de façon fortuite.

La TDM thoracique, abdominale et pelvienne est suffisante pour le bilan d'extension.

Il n'y a en général pas d'anomalie biologique associée.

Les petites tumeurs du rein sont malignes dans 80 % des cas et bénignes dans 20 % des cas.

Les examens d'imagerie ne sont pas suffisamment performants pour statuer sur la nature bénigne ou maligne sauf en cas de plage de densité graisseuse qui doit faire évoquer un angiomyolipome.

La biopsie percutanée peut être proposée pour confirmer le diagnostic avant de proposer un traitement dans les situations difficiles (patients avec lourdes comorbidités, rein unique, tumeurs bilatérales, tumeur dont l'exérèse chirurgicale est à risque de par sa localisation dans le rein).

Tumeur localisée de plus de 4 cm (T1b et T2)



Ce sont des tumeurs localisées qui n'ont pas dépassé la capsule du rein (fig. 16.8) (vidéos e16.1 et e16.2).

Elles sont en général asymptomatiques et découvertes fortuitement.

Fig. 16.8

Reconstruction coronale d'un scanner abdominal injecté qui montre une tumeur de 6 cm du rein droit. Elle a été retirée chirurgicalement et il s'agit d'un carcinome chromophile.

Elles sont souvent malignes et sauf cas particulier (personne âgée, tumeur complexe), la biopsie n'est pas nécessaire avant traitement.

Tumeur localement avancée

Ce sont des tumeurs du rein qui ne sont ni intracapsulaires (T1-T2), ni métastatiques (M1). Elles sont malignes dans la grande majorité des cas.

Il est donc rare de devoir faire une biopsie et le traitement (chirurgical) est proposé sans preuve histologique.

Ce type de tumeur peut envahir la graisse périrénale (tumeur T3a, fig. 16.9), la veine rénale, la veine cave (fig. 16.10) et s'accompagner d'adénopathies lombo-aortiques (fig. 16.11).

Fig. 16.9

Tumeur du rein gauche qui envahit la graisse périrénale ce qui a été confirmé par l'analyse histologique (carcinome à cellules claires classé pT3a).

Fig. 16.10

Volumineuse tumeur du rein droit avec un thrombus cave.

Fig. 16.11

Tumeur du rein droit avec adénopathies lombo-aortiques.

Ce sont ces tumeurs qui sont volontiers symptomatiques : hématurie, lombalgie, masse perceptible à la palpation et qui peuvent s'accompagner d'anomalies biologiques (anémie le plus souvent).

b Tumeur kystique

Elles représentent 5 à 10 % des tumeurs du rein.

Elles sont en général peu agressives.

Elles doivent être analysées par un scanner abdominal ou une IRM.

L'échographie de contraste peut être intéressante lorsque le scanner ou l'IRM ne permettent pas de conclure.

Un kyste simple est constitué d'une paroi très fine et a un contenu hydrique (fig. 16.12). Ces kystes sont très fréquents à partir de 50 ans et sont bénins.

Fig. 16.12

Kyste du pôle supérieur du rein gauche de 5 cm, dont la paroi est fine et le contenu hydrique et homogène. C'est un kyste bénin (classé Bosniak I) qui ne nécessite ni traitement ni surveillance.

Certains éléments d'imagerie doivent faire considérer le kyste comme atypique, suspect ou franchement tumoral :

- la présence de cloisons ;
- l'épaississement des parois ou des cloisons ;
- les calcifications ;
- le rehaussement de la paroi ou des cloisons ;
- la présence de végétations intrakystiques.

La présence d'un ou de plusieurs de ces éléments permet de caractériser le kyste selon la classification de Bosniak (tableau 16.1) :

- les kystes bénins (Bosniak I ou II) ne nécessitent ni traitement ni surveillance ;
- les kystes Bosniak III (fig. 16.13) sont dits suspects et ont 50 % de risque d'être malins ; il est recommandé de les opérer ;

Fig. 16.13

IRM abdominale (séquence T2) qui montre un kyste Bosniak III du rein gauche avec des cloisons qui se rehaussent. C'est un kyste qui a 50 % de risque d'être malin.

- les kystes Bosniak IV (fig. 16.14) sont dits malins et doivent être opérés.

Fig. 16.14

Scanner abdominal montrant un kyste de 5 cm du rein droit avec des végétations qui se rehaussent classé Bosniak IV (kyste malin).

Tableau 16.1

Classification de Bosniak.

I	Kyste bénin avec une paroi fine sans cloisons intrakystiques, sans calcifications et sans composante tissulaire Densité hydrique Pas de rehaussement après injection du produit de contraste	Bénin (aucune surveillance)
II	Kyste bénin pouvant contenir une fine cloison De petites calcifications peuvent être présentes dans la paroi du kyste ou au sein de la paroi Pas de rehaussement à	Bénin (kyste atypique ne nécessitant aucune surveillance)

	l'injection du produit de contraste	
IIF (pour <i>follow-up</i>)	Cloisons nombreuses et fines Minime épaissement des parois ou des cloisons (≤ 1 mm) Minime rehaussement de la paroi et des cloisons Calcifications pariétales et des cloisons régulières Kyste hyperdense et entièrement intrarénal et ≥ 3 cm	Probablement bénin mais à surveiller
III	Paroi épaisse et irrégulière Calcifications épaisses et irrégulières Rehaussement significatif de la paroi et des cloisons	Kyste suspect avec un risque $> 50\%$ de malignité
IV	Kyste avec végétations intrakystiques se rehaussant Paroi épaisse et irrégulière se rehaussant	Kyste malin

On distingue aussi les kystes classés Bosniak IIF (pour *follow-up*, surveillance).

VII Diagnostics différentiels

Il faut distinguer les tumeurs primitives du rein qu'elles soient bénignes ou malignes des :

- tumeurs secondaires : métastases ou localisations d'un autre cancer (poumon, mélanome, lymphome...);
- tumeurs de la voie excrétrice supérieure qui sont des carcinomes urothéliaux. Ces tumeurs peuvent envahir le parenchyme rénal. Elles sont plus rares et plus agressives et se manifestent généralement par une hématurie macroscopique et des crises de coliques néphrétiques.

VIII Conclusion

La découverte d'une tumeur du rein est une situation fréquente en pratique clinique.

La démarche diagnostique est surtout guidée par l'imagerie (tomodensitométrie ou IRM).

La biopsie percutanée peut aider dans certains cas.

La majorité des tumeurs sont tissulaires. La prise en charge dépend du bilan d'extension, de la taille et des rapports de la tumeur.

Les tumeurs kystiques sont moins fréquentes et doivent être caractérisées par le scanner ou l'IRM pour être classées selon la classification de Bosniak.

IX Pour en savoir plus (Rang C)

A Classification TNM 2018 des tumeurs du rein (tableau 16.2)

B Traitement des tumeurs du rein

Les décisions de traitement des tumeurs du rein doivent être prises en réunion de concertation pluridisciplinaire d'uro-oncologie.

Tableau 16.2 Stade pTNM (2009).

Tumeur (T)	
Tx	Le statut tumoral ne peut être défini
T1a	Tumeur ≤ 4 cm localisée au rein
T1b	Tumeur > 4 cm localisée au rein
T2a	Tumeur localisée au rein de 7 à ≤ 10 cm
T2b	Localisée au rein > 10 cm
T3a	Envahissement du tissu adipeux périrénal et/ou du tissu adipeux hilaire et/ou des voies excrétrices et ou de la veine rénale et ses branches
T3b	Thrombus dans la veine cave sous le diaphragme
T3c	Thrombus dans la veine cave au-dessus du diaphragme ou envahissant la paroi de la veine cave
T4	Tumeur infiltrant le fascia de Gerota et/ou envahissement par contiguïté de la surrenale
N : Statut métastatique ganglionnaire régional	
Nx	Pas d'évaluation du statut ganglionnaire
N0	Pas de métastase ganglionnaire
N1	Métastase ganglionnaire
M : métastase à distance	
Mx	Pas d'évaluation du statut métastatique
M0	Pas de métastase
M1	Métastase à distance

Source : Bensalah K, Albiges L, Bernhard JC, Bigot P, Bodin T, Boissier R et al. [CCAFU french national guidelines 2016–2018 on renal cancer]. *Prog Urol* 2016 ; 27(Suppl 1) : S27-S51.

1 Tumeurs localisées au rein

a Tumeurs de moins de 6 cm

Néphrectomie partielle

Le traitement de référence des petites tumeurs du rein est la néphrectomie partielle lorsqu'elle est techniquement réalisable. La néphrectomie partielle permet un contrôle oncologique identique à

la néphrectomie élargie tout en diminuant la morbidité cardiovasculaire à long terme en préservant la fonction rénale.

Techniques thermo-ablatives

La radiofréquence ou la cryoablation percutanée peuvent être proposées après confirmation histologique de la nature maligne de la tumeur pour les tumeurs de moins de 3 cm dans certains cas sélectionnés :

- patients avec de nombreuses comorbidités ;
- rein unique fonctionnel ;
- tumeurs multiples.

Surveillance simple

Dans certains cas, et en raison de la nature souvent indolente des petites tumeurs du rein, une surveillance simple par imagerie peut être proposée chez les patients dont l'espérance de vie est limitée.

b Tumeurs de plus de 6 cm

Le traitement de référence des volumineuses tumeurs du rein est la néphrectomie élargie. La surrenale homolatérale est conservée sauf en cas d'envahissement sur l'imagerie préopératoire.

c Surveillance après néphrectomie

Actuellement, aucun traitement adjuvant (thérapie ciblée, immunothérapie ou radiothérapie) n'est recommandé après néphrectomie pour une tumeur localisée. Il est proposé un suivi clinique, biologique (créatinémie plasmatique) et d'imagerie (scanner thoracique, abdominal et pelvien) dont la fréquence dépend de l'agressivité histologique et du stade de la tumeur.

2 Tumeurs du rein métastatiques

a Tumeurs oligométastatiques


Dans le cadre des tumeurs du rein avec peu de métastases, il peut être proposé un traitement de la tumeur primitive (néphrectomie) et des métastases (exérèse chirurgicale, radiothérapie ou traitement ablatif) afin d'obtenir une rémission complète.

b Tumeurs du rein multimétastatiques

Dans ce contexte la néphrectomie est discutée en fonction de l'état général, de la difficulté de la chirurgie et du pronostic de la maladie. Un traitement systémique est ensuite proposé. Les traitements systémiques reposent sur deux grandes classes thérapeutiques :

- les thérapies ciblées (inhibiteur de tyrosine kinase et inhibiteur de mTOR) ;
- l'immunothérapie (anti-CTLA-4, inhibiteur de PD-L1 et PD-L1 ligand).

➤ Compléments en ligne

Des vidéos sont associées à ce chapitre. Elles sont indiquées dans la marge par le picto  ainsi que par des flashcodes.

Pour accéder à ces vidéos, **connectez-vous sur www.em-consulte.com/e-complement/475649** et suivez les instructions pour activer votre accès.



Vidéo e16.2

Scanner abdominal et pelvien injecté au temps artériel. Tumeur localisée du pôle supérieur du rein droit.

Vidéo e16.1

Scanner abdominal et pelvien sans injection. Tumeur localisée du pôle supérieur du rein droit.

Pour en savoir plus

	Ljungberg B, Bensalah K, Canfield S, Dabestani S, Hofmann F, Hora M, Kuczyk MA, et al. EAU guidelines on renal cell carcinoma : the 2014 update. Eur Urol 2015 ; 67(5) : 913-24.
	Bensalah K, Albiges L, Bernhard JC, Bigot P, Bodin T, Boissier R, et al. CCAFU french national guidelines 2016-2018 on renal cancer. Prog Urol 2016 ; 27(Suppl 1) : S27-51.

Ljungberg B, Campbell SC, Choi HY, Jacqmin D, Lee JE, Weikert S, Kiemeny LA. The epidemiology of renal cell carcinoma. Eur Urol 2011 ; 60(4) : 615-21.

Pour en savoir plus

Capitanio U, Bensalah K, Bex A, Boorjian SA, Bray F, Coleman J, et al. Epidemiology of Renal Cell Carcinoma. Eur Urol. 2019;75(1):74-84.

Bensalah K, Bigot P, Albiges L, Bernhard JC, Bodin T, Boissier R, et al. CCAFU french national guidelines 2020-2022 on renal cancer. Prog Urol 2016;27(Suppl 1) : S27-51. <http://www.urofrance.org/base-bibliographique/recommandations-en-onco-urologie-2016-2018-du-ccafu-cancer-du-rein>.

Defossez G, Le Guyader-Peyrou S, Uhry Z, Grosclaude P, Colonna M, Dantony E, et al. Estimations nationales de l'incidence et de la mortalité par cancer en France métropolitaine entre 1990 et 2018. Synthèse. Saint-Maurice : Santé publique France, 2019. 20 p. Disponible à partir des URL: <https://www.e-cancer.fr/Expertises-et-publications/Catalogue-des-publications/National-estimates-of-cancer-incidence-and-mortality-in-metropolitan-France-between-1990-and-2018-Overview>

Résumé

Id connaissance	Rang	Descriptif
308	B	<p>Prévalence, épidémiologie. Connaître l'épidémiologie des tumeurs du rein</p> <ul style="list-style-type: none"> - 6ème tumeur solide de l'adulte - En France, il a été relevé en 2018: <ul style="list-style-type: none"> 15323 nouveaux cas de cancers du rein 5589 décès par cancer du rein un taux de mortalité de 5 pour 100 000 habitants chez l'homme un taux de mortalité de 1,5 pour 100 000 habitants chez la femme un pic d'incidence entre 60 et 70 ans.
308	B	<p>Prévalence, épidémiologie. Connaître les facteurs de risque</p> <p>Les facteurs de risque de cancer du rein sont :</p> <ul style="list-style-type: none"> le tabac ; l'obésité ; le sexe masculin ; l'hypertension artérielle ; l'insuffisance rénale ; la transplantation rénale ; l'exposition environnementale (trichloréthylène) ; les prédispositions génétiques familiales: <ul style="list-style-type: none"> - La maladie de Von Hippel-Lindau (gène VHL) qui prédispose aux carcinomes à cellules claires - Le cancer rénal papillaire héréditaire (gène MET) qui prédispose aux carcinomes papillaires de type 1 - Léiomyomatose cutané- utérine héréditaire (gène FH) qui prédispose aux carcinomes papillaires de type 2 - Le syndrome de Birt-Hogg- Dubé (gène BHD) qui prédispose aux carcinomes chromophobes
308	B	<p>Définition. Connaître les principaux types histologiques des tumeurs</p> <p>Près de 70 à 80 % des tumeurs du rein sont des tumeurs malignes. Les carcinomes les plus fréquents sont :</p> <ul style="list-style-type: none"> les carcinomes rénaux à cellules claires (CRCC) (75–85 %) ; les carcinomes tubulopapillaires (CRTP) avec deux sous-types, 1 et 2 (12–14 %) ; les carcinomes chromophobes (4–6 %). <p>Les deux tumeurs bénignes les plus fréquentes sont:</p> <ul style="list-style-type: none"> l'oncocytome (aussi appelé adénome oncocytaire); l'angiomyolipome
308	A	<p>Diagnostic positif. Connaître les présentations cliniques des tumeurs du rein</p> <p>Dans près de 70 % des cas les tumeurs rénales sont découvertes fortuitement à</p>

		<p>un stade asymptomatique.</p> <p>Les tumeurs du rein sont symptomatiques dans les cas suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> - lorsqu'elles sont volumineuses. Elles peuvent alors être responsables d'une pesanteur lombaire et sont palpées à l'examen clinique (masse lombaire) ; - lorsqu'elles envahissent les voies excrétrices. Elles peuvent alors être responsables d'une hématurie microscopique ou macroscopique ; - lorsqu'elles sont métastatiques. Elles sont alors associées à une altération de l'état général (asthénie, amaigrissement). Les métastases peuvent également être symptomatiques : dyspnée, douleurs osseuses, troubles neurologiques, etc. - dans certains cas, elles peuvent être associées à un syndrome paranéoplasique (hypercalcémie, polyglobulie, syndrome inflammatoire, fièvre inexplicquée etc...)
308	A	<p>Examen complémentaire. Connaître les indications des examens complémentaires nécessaires en cas suspicion clinique de tumeur du rein</p> <p>Devant une tumeur solide du rein, plusieurs situations se présentent :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Il y a une suspicion de tumeur métastatique. Un bilan d'extension (TDM thoracique, scintigraphie osseuse et éventuellement TDM cérébral) et une anatomopathologie sont indispensables (biopsie ou néphrectomie). - Devant une petite tumeur du rein (<4 cm), l'exérèse chirurgicale est recommandée et dans certaines situations une biopsie est proposée. - Devant une volumineuse tumeur du rein, l'exérèse chirurgicale est proposée en première intention <p>Dans tous les cas, un scanner thoracique et une évaluation de la fonction rénale par dosage de la créatinémie plasmatique seront proposés</p>

Figure 1

