

## Anatomie pathologique Pathologie tumorale rénale

### Tumeurs bénignes

|                    | <b>Angiomyolipome</b>  | <b>Oncocytome</b>  | <b>Adénome papillaire</b>   | <b>Adénome métanéphrique</b>  |
|--------------------|--|--|---|---|
| <b>Origine</b>     | Mésenchymateuse  | Epithéliale<br>Cellules du tube collecteur   | Epithéliale   | Epithéliale   |
| <b>Généralités</b> | La plus fréquente des tumeurs bénignes<br>Autrefois : hamartomes du rein<br>Actuellement on pense qu'il s'agit de Tm vraie née de cellules péricytaires qui se différencient en cell fusiformes musculaires, adipeuses et épithélioïdes (HMB45+) | 5% des pièces opératoires de néphrectomie pour tumeur.   | Prudence Dg :<br>Ponction à l'aiguille ⇒ n'apprécie pas<br>- le grade<br>- l'hétérogénéité du grade | Longtemps confondus avec les néphroblastomes ou les tumeurs de Wilms de l'adulte.<br>Dg différentiel avec tumeur de Wilms |
| <b>Macro</b>       | Limitée au rein ou progressant ⇒ des parties molles péri-rénales<br>Aspect polymorphe (jaunâtre, rose pale)  | Taille : peut atteindre 10 cm<br>Encapsulation inconstante<br>Brunes foncées acajou,<br>Homogènes,<br>souvent centrées par une cicatrice fibreuse stellaire. | Diamètre < 15 mm<br>Non encapsulée  |   |
| <b>Micro</b>       | 3 composantes en proportion variable:<br>- vaisseaux dysplasiques<br>- tissu musculaire lisse<br>- tissu adipeux<br>Fibrome médullaire: petits fibromes découverts fortuitement au niveau de la médullaire rénale                                | Prolifération à<br>- cellules <b>granuleuses</b> (oncocytes)<br>- atypies cytonucléaires faibles, et<br>- activité mitotique minime                          | Architecture papillaire et tubulaire<br>Grade : bas   | Agencement tubulaire<br>Cellules <b>basophiles</b>  |

### Tumeurs malignes

#### Carcinomes à cellules rénales

|                     | <b>A cellules claires</b>  | <b>Papillaire</b>   | <b>Chromophile</b>   | <b>Tubes collecteurs</b>   |
|---------------------|--|---|--|--|
| <b>Généralités</b>  | Le plus fréquent 70 % des CCR de l'adulte<br>Prédilection masculine<br>Sporadique ou héréditaire (VHL ... )<br>Origine : épithélium tubulaire proximal   | 10 % des CCR<br>Sans prédominance de sexe<br>Sporadique ou Sd Carcinome papillaire héréditaire                            | 5-10%<br>Prédilection masculine<br>Age moyen de découverte 60 ans  | Rares: < 1% CCR<br>Age: ≈ 55 ans, M>F<br>Origine : tube collecteur cellules principales  |
| <b>Siège</b>        | Multifocal et / ou bilatéral<br>Souvent cortical unique  | Unique, multifocal, bilatéral<br>Corticale excentrée  | Unilatéral et uni focal<br>Médio rénal   | Médullaire<br>Infiltrant le bassinet, la graisse péri rénale et/ou hilaire   |
| <b>Limites</b>      | Pseuo-capsule périphérique   |   | Bien limitée mais non encapsulée   | Mal limitée  |
| <b>Coloration</b>   | Polychrome, jaune chamois  |   | Grise, beige à brune ou jaune  | blanchâtre   |
| <b>Consistance</b>  | Molle<br>Kystisation   | Solide ou<br>Kystique   | Charnue, parfois lobulée   | Ferme  |
| <b>Autre</b>        | Hémorragie<br>Nécrose<br>Formes agressives   | Nécrose parfois diffuse   | Hémorragie<br>Nécrose  |  |
| <b>Taille</b>       | Variable   | > 15 mm   | variable de 2 à 22 cm  | Variable de 2 à 15 cm  |
| <b>Architecture</b> | variable :<br>- trabéculaire ou cordonnale<br>- glandulaire, kystique, massive, papillaire   | papillaire (> 75 %) : papilles<br>- fines ou<br>- avec un axe injecté d'histiocytes spumeux<br>- revêtement uni stratifié | compacte   | Morphologie très polymorphe<br>Critères diagnostiques :<br>1. Absence d'autre sous types de CCR ou de cancer urothélial<br>2. Infiltration médullaire<br>3. Aspect infiltrant<br>4. Morphologie tubulaire prédominante<br>5. Cytologie de haut grade<br>6. Réaction stromale desmoplasique |
| <b>Cellules</b>     | Plusieurs types, associables :<br>- claires : grandes cellules d'aspect pseudo-végétal, à cytoplasme riche en glycogène et en lipides.<br>- éosinophiles granuleuses<br>- fusiformes : tumeurs peu différenciées, à évolution rapide | Cellules cubiques, cylindriques basophiles<br>Histiocytes spumeux et calcifications<br>type calcosphérites fréquentes     | - Type classique: cellules pales cytoplasme réticulé microbulleux<br>- Type éosinophile: cytoplasme <b>éosinophile granuleux</b><br>- Type mixte: cadres cytoplasmiques épais  | Evolution- pronostic :<br>Potentiel évolutif rapide et péjoratif, métastases synchrones<br>Moyenne de survie: 44 mois  |
| <b>Noyaux</b>       |  | Ronds peu atypiques   | Irréguliers chiffonnés, incisurés, pseudoinclusions<br>Halos clairs perinucléaires aspect pseudokoilocytaires  |  |
| <b>Autres</b>       | A cellules fusiformes ⇒ mauvais pronostic  |   | Variante agressive avec contingent sarcomatoïde / nécrose<br><b>Histochimie :</b><br>- Coloration de Hale: bleu cytoplasmique intense (≠ oncocytome)<br><b>Cytogénétique:</b><br>- Pertes chromosomiques : - 1, -2, -6, -10, -13, -17,-21. |  |

| <b>Carcinome multiloculaire kystique</b>  | <b>Tubulo-mucineux et à cellules fusiformes</b>  | <b>CCR à translocation impliquant des gènes de la famille MiT</b>   |
|---|--|---|
| <p>A l' imagerie ⇒ kyste atypique grade 3 ou 4 de Bosniak.<br/> Lésion solitaire unilatérale<br/> Lésion kystique multiloculaire<br/> Bien limitée à paroi fine</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Kystes séparés/travées fibreuses</li> <li>• Face interne: une à plusieurs assises de cellules claires peu atypiques: G1 –G2</li> <li>• Absence: nécrose, invasion vasculaire et transformation sarcomatoïde</li> </ul> | <p>Tubulo- =&gt; architecture tubulaire<br/> Mucineux =&gt; stroma myxoïde, localisation Médullaire<br/> Fusiforme =&gt; - architecture fusiforme<br/> - prédilection Féminine – faible grade nucléaire – pronostic Favorable</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• IHC: variable avec souvent une positivité de l'EMA, CK7, PAX2 et AMACR</li> </ul> | <p>Translocations impliquant la région Xp11.2:<br/> - Carcinome rénal ASPL-TFE3: t(X; 17) formant le gène de fusion ASPL (alveolar soft part sarcoma) - TFE3<br/> - Carcinome rénal PRCC- TFE3: t(X; 1)gène de fusion PRCC (papillary renal cell carcinoma)-TFE3<br/> - T(6; 11): Ca rénal TFEB</p> |

**CCR Chromophile => 7 chromosomes délétion**

- 1 1 10
- 2 2 21
- 3 13
- 4 /
- 5 /
- 6 6
- 7 17