



## African Journal of Urology

Official journal of the Pan African Urological Surgeon's Association  
web page of the journal

[www.ees.elsevier.com/afju](http://www.ees.elsevier.com/afju)  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)



### Case report

# Sarcome à cellules fusiformes du rein de l'adulte : A propos d'un cas

B. Sine<sup>a,\*</sup>, N.A. Bagayogo<sup>a</sup>, I. Thiam<sup>b</sup>, A. Thiam<sup>a</sup>, C. Zé ondo<sup>a</sup>,  
A. Sarr<sup>a</sup>, A.R.H. Zakou<sup>a</sup>, S.T. Faye<sup>a</sup>, Y. Sow<sup>a</sup>, B. Fall<sup>a</sup>, B. Diao<sup>a</sup>,  
P.A. Fall<sup>a</sup>, A.K. Ndoeye<sup>a</sup>, M. Ba<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Service d'Urologie-Andrologie du CHU Aristide Le Dantec de Dakar (Sénégal)

<sup>b</sup> Service d'Anatomie-pathologique du CHU Aristide Le Dantec de Dakar (Sénégal)

Reçu le 22 juin 2016; reçu sous la forme révisée le 6 septembre 2016; accepté le 9 septembre 2016

Disponible sur Internet le xxx

#### MOTS CLÉS

Cancer;  
Rein;  
Cellules fusiformes;  
Pronostic

#### Résumé

*Introduction* : Le sarcome rénal est une tumeur maligne exceptionnelle chez l'adulte. Il est caractérisé par une évolution agressive marquée par un taux élevé de récurrence et de mortalité.

*Observation* : Nous rapportons un cas de sarcome rénal à cellules fusiformes chez un patient de 69 ans. Une néphrectomie élargie droite a été réalisée. Il n'y a pas eu de traitement complémentaire. Il n'a pas été noté de récurrence avec un recul de 8 mois.

*Conclusion* : Le SCCR, bien qu'il soit connu comme étant de mauvais pronostic, peut être guéri.

© 2016 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. Cet article est publié en Open Access sous licence CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

#### KEYWORDS

Cancer;  
Kidney;  
Spindle cell;  
Prognosis

#### Spindle cell sarcoma of the kidney in adult: About a case

#### Abstract

*Introduction*: Renal sarcoma is an exceptional malignant tumor in adults. It is characterized by an aggressive disease course marked by a high rate of recurrence and mortality.

\* Auteur correspondant.

Adresses e-mail : [papesine@yahoo.fr](mailto:papesine@yahoo.fr) (B. Sine), [bagaicha12@yahoo.fr](mailto:bagaicha12@yahoo.fr) (N.A. Bagayogo), [sarramoc@yahoo.fr](mailto:sarramoc@yahoo.fr) (A. Sarr), [razakzakou@yahoo.fr](mailto:razakzakou@yahoo.fr) (A.R.H. Zakou), [thiape@live.fr](mailto:thiape@live.fr) (S.T. Faye), [yahyasowdj@yahoo.fr](mailto:yahyasowdj@yahoo.fr) (Y. Sow), [bbcarfall@yahoo.fr](mailto:bbcarfall@yahoo.fr) (B. Fall), [babacardiao104uro@yahoo.fr](mailto:babacardiao104uro@yahoo.fr) (B. Diao), [papaahmed2@gmail.com](mailto:papaahmed2@gmail.com) (P.A. Fall), [alainndoye@hotmail.com](mailto:alainndoye@hotmail.com) (A.K. Ndoeye).

Peer review under responsibility of Pan African Urological Surgeons' Association.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.afju.2016.09.002>

1110-5704/© 2016 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. Cet article est publié en Open Access sous licence CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**Observation:** We report a case of renal spindle cell sarcoma in a 69 years old patient. A right nephrectomy was performed. There was no additional treatment. It was not noted recurrence with a decline of 8 months.  
**Conclusion:** The SCCR, although it is known as a poor prognosis, can be treated.

© 2016 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introduction

Les sarcomes rénaux constituent un groupe plutôt hétérogène, avec de nombreux sous-types histologiques. La proportion de sarcomes dans l'ensemble des tumeurs du rein est estimée à 0,8 et 1% selon les études. Le sarcome à cellules claires du rein (SCCR) est une tumeur mésoenchymateuse agressive, rare chez l'enfant (4% des tumeurs rénales) et exceptionnelle chez l'adulte [1] Ils sont caractérisés par une évolution agressive marquée par un taux élevé de récurrence et de mortalité. Nous rapportons un cas de sarcome à cellules fusiformes du rein chez un adulte.

## Observation

A.S est un patient de 69 ans qui a consulté pour une masse lombaire droite évoluant depuis 18 mois. Il n'avait pas d'antécédents particuliers et a signalé par ailleurs une hématurie totale survenue 10 mois avant sa consultation. L'examen avait mis en évidence un bon état général, une masse tendue irrégulière occupant la fosse lombaire droite, l'hypochondre droit, l'épigastre et s'étendant à la région para-ombilicale droite. La masse était mobilisable à l'examen. Il n'existait pas de fièvre.

À la biologie, les taux d'hémoglobine, de globules blancs et de plaquettes étaient normaux. La créatinémie était à 11,2 mg/l. L'examen cyto-bactériologique des urines était normal.

L'échographie a mis en évidence une masse de 19 cm de grand axe développée au dépend du rein droit. À l'uro-tomodensitométrie (Uro-TDM), il existait une tumeur rénale droite de 19x18x14 cm responsable d'un refoulement vasculaire, sans signe d'envahissement évident (Figure 1 et 2). La radiographie pulmonaire n'avait pas objectivé de lésions suspectes de métastases.

Une néphrectomie totale droite élargie a été réalisée chez le patient par laparotomie médiane sus et sous ombilicale.

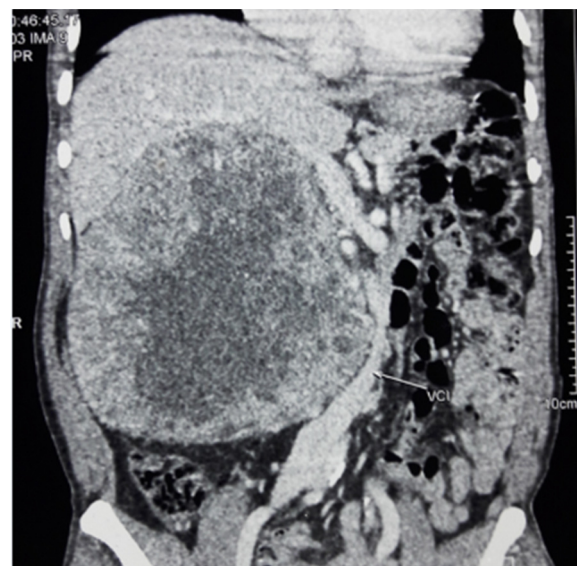
Les suites opératoires étaient simples et son exéat a eu lieu cinq jours après l'intervention.

La pièce opératoire pesait 2,6 kg et mesurait 19x18x17 cm, complètement encapsulée, développée au dépend de la médullaire refoulant le cortex en périphérie. L'examen microscopique des coupes a montré un parenchyme rénal siège d'une prolifération tumorale maligne. Elle était constituée de cellules mésoenchymateuses fusiformes présentant des atypies cytonucléaires à type de mitoses, d'anisocytose et d'anisocaryose. Cette tumeur présentait des zones de remaniements nécrotique et inflammatoire (figure 3).

La TDM thoraco-abdomino-pelvienne réalisée 8 mois après l'intervention n'a pas objectivé de récurrence locale, ni des métastases.



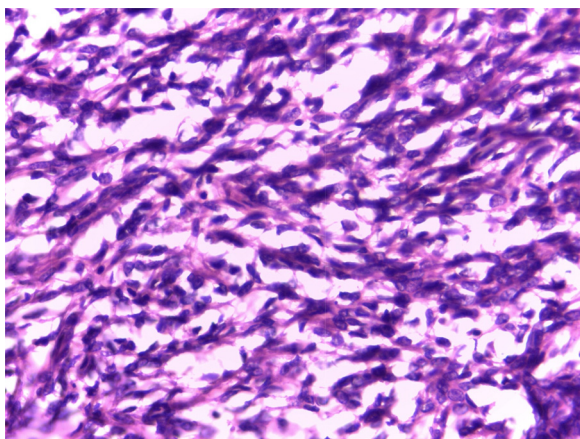
**Figure 1** Tomodensitométrie abdominale : masse rénale droite hétérogène refoulant les anses intestinales à gauche.



**Figure 2** Tomodensitométrie abdominale : masse rénale droite hétérogène avec nécrose centrale refoulant la veine cave inférieure (VCI) vers la gauche.

## Discussion

Le sarcome rénal a été longtemps considéré comme une tumeur rénale de l'enfant. En effet il était classé comme le deuxième cancer rénal de l'enfant après le néphroblastome [2]. La découverte chez



**Figure 3** Histologie (HE, X 40) montrant une prolifération tumorale faite de cellules en nappe, aux noyaux clairs et à cytoplasme clair avec un stroma fibro-vasculaire.

l'adulte est exceptionnelle. En 2002, une dizaine de cas avaient été rapportées dans le monde [3]. Il a une prédominance masculine. [4]

Les manifestations cliniques du sarcome rénal sont les mêmes que pour la plupart des tumeurs rénales. Il s'agit en effet des douleurs lombaires, de l'hématurie et d'une masse rénale. Mais il peut s'agir d'une hypertension artérielle (HTA) ou de la fièvre dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique [5,6]. Notre patient a consulté pour une masse abdominale évoluant depuis 18 mois et il a signalé un épisode d'hématurie totale 10 mois avant son admission.

La disponibilité de l'échographie a permis de découvrir fortuitement beaucoup de tumeurs rénales. Cet examen radiologique permet de mettre en évidence toute tumeur rénale de plus de 3 cm de grand axe [7]. Mais dans les pays du sud, l'échographie n'étant pas toujours disponible partout, des tumeurs rénales passent inaperçues et ne sont découvertes qu'au stade tardif. La TDM est l'examen de référence pour le diagnostic du cancer du rein (vascularisation et limites lésionnelles) et pour l'extension locorégionale [8]

Selon Mazdar et al. [6], le SCCR se présente macroscopiquement sur le plan anatomopathologique, sous forme surtout d'une tumeur unilatérale médio-rénale de grande taille bien délimitée, mais non encapsulée. Une présentation inhabituelle est possible avec la présence de multiples kystes donnant l'aspect d'un néphrome kystique ou d'un kyste rénal multiloculaire. Histologiquement le SCCR, il s'agit d'une prolifération disposée en nids ou en cordons. Huit formes histologiques ont été décrites [4]. Sa forme classique est faite de nappes de cellules à cytoplasme clair, aux limites mal visibles et de noyaux ronds ou ovalaires d'aspect clair avec une chromatine fine et un petit nucléole. Les mitoses sont peu nombreuses. Les autres formes morphologiques sont sclérosante, cellulaire, épithéloïde, palissadique, fusiforme, storiforme et anaplasique [4]. La forme que nous décrivons est fusiforme avec des cellules mésenchymateuses présentant des atypies cytonucléaires à type de mitoses, d'anisocytose et d'anisocaryose. L'étude immunohistochimique n'a pas été réalisée chez notre patient. Elle est plus intéressante chez l'enfant pour éliminer un néphroblastome, une tumeur rhabdoïde ou un rhabdomyosarcome [4].

Le traitement du SCCR de l'adulte n'est pas bien codifié du fait de sa rareté. La prise en charge chez l'adulte s'est inspirée de celle de l'enfant. Dans le protocole SIOF 2001, il a été préconisé une néphrectomie élargie, la radiothérapie et une polychimiothérapie intensive et prolongée à base d'agents alkylants, d'anthracyclines, d'épipodophylotoxines et de dérivés du platine [5]. Même si les principes de la néphrectomie élargie ont été établis par Robson depuis 1969 [9], le rôle de la surrénalectomie et du curage ganglionnaire ont été remis en cause. Les résultats initiaux [10] et à long terme [11] de l'étude publiée par l'EORTC ne montrent pas de différence de survie lorsqu'un curage ganglionnaire était réalisé. C'est ce qui explique la non réalisation du curage ganglionnaire chez notre patient. Il n'a pas été administré un traitement adjuvant à la néphrectomie. L'évolution est bonne avec un recul de 8 mois. Ailleurs l'évolution du SCCR est marquée par la survenue d'une récurrence locorégionale imposant une surveillance rigoureuse. [12]

## Conclusion

Le SCCR est une tumeur maligne exceptionnelle chez l'adulte. Son diagnostic est histologique et sa prise en charge n'est pas bien codifiée. Cependant la néphrectomie élargie reste indiquée à tous les stades. Bien qu'il soit connu comme étant de mauvais pronostic, la guérison est possible. Cependant une surveillance rigoureuse est nécessaire pour guetter les récurrences.

## Classification under urology subject

Uro-Oncologie

## Author's contributions (With email address of each author)

Dr Ndéye Aissatou Bagayogo ([bagaacha12@yahoo.fr](mailto:bagaacha12@yahoo.fr)) nous a encadrés dans la rédaction et la correction de ce document.

Dr Ibou Thiam a fait le compte-rendu anatomopathologique

Dr Amath Thiam ([meta804@yahoo.fr](mailto:meta804@yahoo.fr)), Dr Boubacar Fall ([bbcarfall@yahoo.fr](mailto:bbcarfall@yahoo.fr)), Dr Yaya Sow ([yahyasowdj@yahoo.fr](mailto:yahyasowdj@yahoo.fr)), Dr Alioune Sarr ([sarramoc@yahoo.fr](mailto:sarramoc@yahoo.fr)), Dr Abdou R.H. Zakou ([razakzakou@yahoo.fr](mailto:razakzakou@yahoo.fr)), Dr Samba T. Faye ([thiape@live.fr](mailto:thiape@live.fr)). Tous ces docteurs ont participé à l'étude car nous sommes dans le même service et par conséquent ils ont suivi ou opéré les patients que nous avons inclus dans l'étude.

Pr Babacar Diao ([babacardiao104uro@yahoo.fr](mailto:babacardiao104uro@yahoo.fr)), Pr Papa Ahmed Fall ([papaahmed2@gmail.com](mailto:papaahmed2@gmail.com)), Pr Alain Khassim Ndoye ([alainndoye@hotmail.com](mailto:alainndoye@hotmail.com)), Pr Mamadou Ba. Ces professeurs sont les responsables d'enseignement dans notre service. Ils ont tous contribué à la rédaction et la correction de cet article.

## Conflict of interests

Il n'y a pas de conflit d'intérêt

## Source of funding

Aucun financement

**Consent from the patient**

Non applicable

**Références**

- [1] Broecker B. Non-Wilms renal tumors in children. *Urol Clin North Am* 2000;27:463–9.
- [2] Huang CC, Cutcliffe C, Coffin C, Sorensen PH, Beckwith JB, Perlman EJ. Classification of malignant pediatric renal tumors by gene expression. *Pediatr Blood Cancer* 2006;46(7):728–38.
- [3] Benchekroun A, Zannoud M, El Alj HA, Nouini Y, Marzouk M, Faik M. Sarcome à cellules claires du rein (à propos de trois observations). *Prog Urol* 2002;12:469–73.
- [4] Argani P, Perlman EJ, Breslow NE, Browning NE, Green DM, D'annio GJ, et al. Clear cell sarcoma of the kidney: a review of 351 cases from the National Wilms Tumor Study Group Pathology Centre. *Am. J. Surg. Pathol* 2000;24:4–18.
- [5] Namaouia RY, Castexb MP, Vialc J, et al. Sarcome à cellules claires du rein: à propos d'un cas Pédiatrique. *Prog Urol* 2010;20:465–8.
- [6] Mazdar A, Sakel AA, Essatara Y, Beddouche A, Elsayegh H, Iken A, et al. Sarcome à cellules claires du rein: À propos d'un cas chez un jeune de 17 ans. *Canadian Urological Association Journal* 2014;8(5–6):387–90.
- [7] Helenon O, Denys A, Melki P, Levy P, Correas JM, Cornud F, Moreau JF. Diagnostic radiologique du cancer du rein de l'adulte. *Feuil. Radiol* 1993;33:339–59.
- [8] Patard JJ, Baumert H, Bensalah K, Bernhard JC, Bigot P, Escudier, et al. Recommandations en onco-urologie 2013 du CCAFU: Cancer du rein. *Progrès en Urologie* 2013;23:177–204.
- [9] Robson CJ, Churchill BM, Anderson W. The results of radical nephrectomy for renal cell carcinoma. *Journal of Urology* 1969;101:297–301.
- [10] Blom JH, van Poppel H, Marechal JM, Jacqmin D, Sylvester R, Schroder FH, et al. Radical nephrectomy with and without lymph node dissection: preliminary results of the EORTC randomized phase III protocol 30881, EORTC Genitourinary Group. *Eur Urol* 1999;36:570–5.
- [11] Blom JH, van Poppel H, Marechal JM, Jacqmin D, Schroder FH, De Prijck L, et al. Radical nephrectomy with and without lymph-node dissection: final results of European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC) Randomized Phase 3 Trial 30881 Editorial by Urs E. Studer and Frederic D. Birkhauser on pp. x-y of this issue. *Eur Urol* 2008;55:28–34.
- [12] Benchekroun A, Ghadouane M, Zannoud M, Alami M, Amhajji R, Faik M. Clear cell sarcoma of the kidney in an adult. A case report. In *Annales d'urologie* 2002;36(1):33–5.