



Pan African Urological Surgeons' Association

African Journal of Urology

www.ees.elsevier.com/afju
www.sciencedirect.com



Masse rénale avec image stellaire centrale: Quel est votre diagnostic?

**A. Qarro^{a,*}, M. Assebane^a, K. Bazine^a, J. Samir^a, M. Najoui^a, F.Z. Guenoun^b,
A. Beddouch^a, M. Lezrek^a, M. Alami^a**

^a Service d'urologie, Hôpital Militaire Moulay Ismail, Meknès, Maroc

^b Laboratoire Guenoun d'anatomie et de cytologie pathologiques, Meknès, Maroc

Reçu le 15 mai 2012; reçu sous la forme révisée le 1^{er} décembre 2012; accepté le 3 décembre 2012

MOTS CLÉS

Chromophobe;
Oncocytome;
Image stellaire centrale

KEYWORDS

Chromophobe;
Oncocytoma;
Central stellate scar

Résumé

Le carcinome chromophobe se voit essentiellement à la cinquième décennie et représente 5% des tumeurs rénales. Il existe deux sous types de cancer à cellules chromophobes: le type clair (70%) et le type éosinophile. La variante à cellules éosinophiles doit être distinguée de l'oncocytome. Ce dernier se caractérise par une cicatrice fibreuse centrale d'aspect stellaire. Le carcinome chromophobe et l'oncocytome peuvent même coexister dans le cadre du syndrome de Birt-Hogg-Dubé. Certaines tumeurs appelées hybrides partagent des caractéristiques architecturales et cytologiques de ces deux tumeurs. Le pronostic du carcinome chromophobe est favorable. Il est le plus souvent limité au rein et de bas grade nucléaire. Il semblerait donc licite dans les cas où un examen extemporané mettrait en évidence une tumeur chromophobe, de limiter l'intervention à une néphrectomie partielle si techniquement réalisable.

© 2013 Production and hosting by Elsevier B.V. on behalf of Pan African Urological Surgeons' Association.
Open access under [CC BY-NC-ND license](http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Renal mass with central stellate scar on imaging: What is your diagnosis?

Summary

Chromophobe carcinoma is seen mainly in the fifth decade and accounts for 5% of renal tumors. It originates at the level of type B intercalated cells of the collecting duct. There are two subtypes of chromophobe

* Auteur correspondant. 154, Bloc: D, OLD OJH, Kénitra, Maroc.

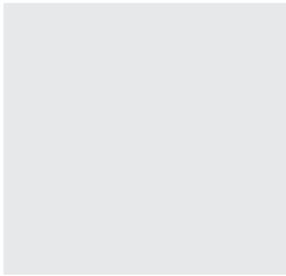
Tel.: +00212661436083.

Adresse e-mail : abdelmounaimqarro@yahoo.fr (A. Qarro).

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



Production and hosting by Elsevier



cell carcinoma: the clear type (70%) and eosinophilic type. The variant with eosinophilic cells must be differentiated from oncocytoma. The latter is characterized by a central fibrous stellate scar. Chromophobe carcinoma and oncocytoma may even coexist in the syndrome of Birt-Hogg-Dubé. Some tumors called hybrid share architectural and cytological features of these two tumors. The prognosis of chromophobe carcinoma is favorable. It is most often limited to the kidney and is of lower nuclear grade. It would therefore seem permissible in cases where a frozen section would show a chromophobe tumor, to limit the intervention to partial nephrectomy if technically feasible.

© 2013 Production and hosting by Elsevier B.V. on behalf of Pan African Urological Surgeons' Association.
Open access under [CC BY-NC-ND license](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Introduction

Les tumeurs rénales sont découvertes fortuitement dans 40% des cas lors d'une échographie abdominale le plus souvent. En général, ce sont des tumeurs de taille inférieure à celles des tumeurs symptomatiques. Elles sont de faible stade (80% intra capsulaires) et de faible grade. La triade classique: hématurie, douleur du flanc, masse lombaire, ne concerne que 10% des patients [1]. Les masses rénales découvertes fortuitement posent souvent un problème diagnostique et de prise en charge. S'agit il d'une tumeur bénigne ou maligne? Faut-il se contenter des signes radiologiques ou confirmer le diagnostic par l'histologie? Faut-il opérer ou s'abstenir et surveiller? Faut-il réaliser une néphrectomie partielle ou élargie?

Observation

Mme R.A. âgée de 47 ans, sans antécédents particuliers, a présenté des douleurs de l'hypochondre droit dans un contexte fébrile. L'échographie abdominale a montré une cholécystite aiguë lithiasique avec présence d'une masse de 19 cm de diamètre d'allure tissulaire aux dépens du rein droit. La fonction rénale était normale. Le scanner abdominal a montré un processus tissulaire de 18 cm de grand axe médio rénal et polaire inférieur hypodense, contenant quelques calcifications avec nécrose au centre. Cette lésion est faiblement rehaussée après injection de produit de contraste (Figure 1). Le scanner a également montré une lésion hypodense

de 14 mm au niveau de la veine rénale droite (Figure 2). Le rein controlatéral était normal. Pour mieux évaluer le thrombus veineux, nous avons réalisé une IRM abdominale qui a montré un processus tissulaire bien limité en hypo signal T1, hyper signal T2 mesurant 18 cm de hauteur, 14 cm de diamètre antéro-postérieur, 10 cm de largeur. Ce processus est rehaussé de façon faible et hétérogène après injection du produit de contraste et présente une composante centrale en hypo signal T1, hyper signal T2, stellaire non modifiée par le produit de contraste (Figure 3). Le tout faisant évoquer un oncocytome rénal droit. Vu la taille de la tumeur, nous avons réalisé une néphrectomie totale élargie droite (Figure 4) associée à une cholécystectomie. L'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire a montré la présence d'une volumineuse tumeur dont la tranche de section est lobulée ferme de couleur beige rose, avec quelques foyers hémorragiques et une zone d'épaississement fibreux para centrale. L'examen histologique a montré des cellules polyédriques de taille moyenne à grande, aux cytoplasmes granuleux éosinophiles comportant souvent un halot clair péri nucléaire. Les noyaux sont petits arrondis, aux nucléoles petits, voire imperceptibles. Certains noyaux sont légèrement augmentés de volume. Quelques cellules sont binucléées, d'autres cellules sont plus claires aux cytoplasmes réticulés non optiquement vides. Les cellules réalisent des massifs séparés par un stroma fibreux hyalinisé peu cellulaire, comportant des vaisseaux à paroi hyaline épaissie avec absence d'image de mitose (Figures 5 et 6). Le tout est en faveur d'un carcinome à cellules chromophobes rénales.

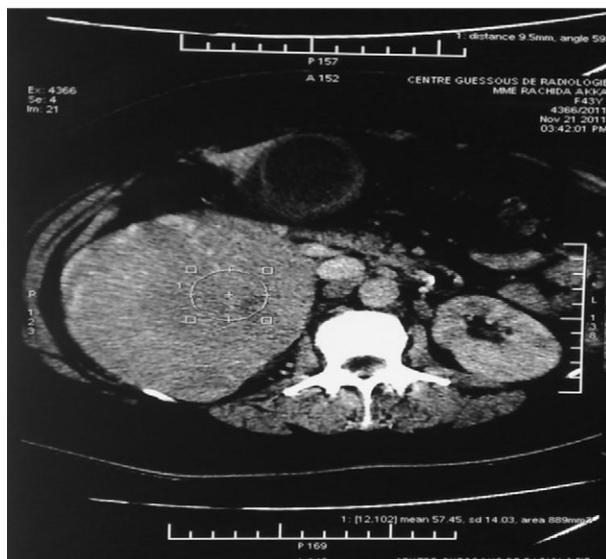


Figure 1 TDM abdominale montrant un processus tissulaire de 18 cm de grand axe médio rénal et polaire inférieur hypodense, avec des calcifications et nécrose centrale.



Figure 2 Lésion hypodense de 14 mm faisant suspecter un thrombus de la veine rénale droite.



Figure 3 Aspect IRM montrant un processus tissulaire de 18 cm de hauteur, rehaussé de façon faible et hétérogène après injection du produit de contraste et présente une composante centrale stellaire non modifiée par le produit de contraste.

Discussion

En 1985, Thoenes et coll. de Mayence ont décrit une nouvelle entité appelée carcinome à cellules chromophobes. Elle représente <5% de tous les cancers du rein [2,3]. Le terme chromophobe a été

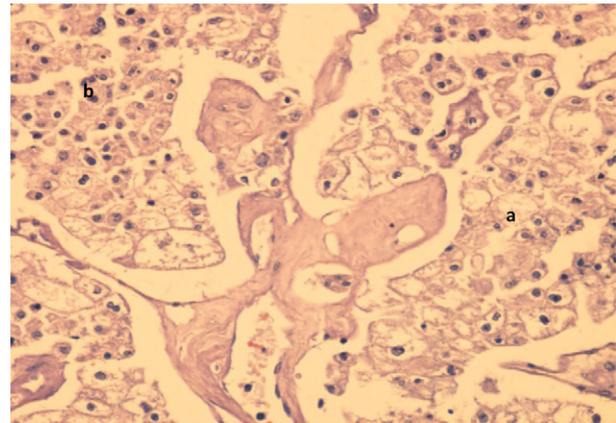


Figure 5 Grossissement x 10: 2types de cellules: Claires (a) de grande taille à limite cytoplasmique nette Eosinophiles (b) au cytoplasme microvésiculaire bien limité.

utilisé par opposition au cancer classique de l'époque dit chromophile [4,5]. C'est une tumeur qui atteint préférentiellement le sexe féminin de la 5^{ème} décennie à un âge plus jeune que les autres types de carcinome [6]. Macroscopiquement, la tumeur est le plus souvent unique, bien circonscrite et présente un aspect chamois, charnu avec parfois des accidents hémorragiques. Microscopiquement, il existe deux variantes morphologiques: une variante constituée de cellules claires, pseudo végétales et une variante éosinophile constituée de cellules d'allure oncocytaire, plus ou moins riches en mitochondries. Dans les deux variantes, les noyaux des cellules sont de taille variable, aux contours crénelés et hyper chromatiques et ils sont souvent entourés par un halot clair. On observe aussi des images de bi nucléation. La tumeur présente une architecture compacte ou



Figure 4 Pièce de néphrectomie totale élargie dont la tranche de section est lobulée ferme de couleur beige rose, avec quelques foyers hémorragiques.

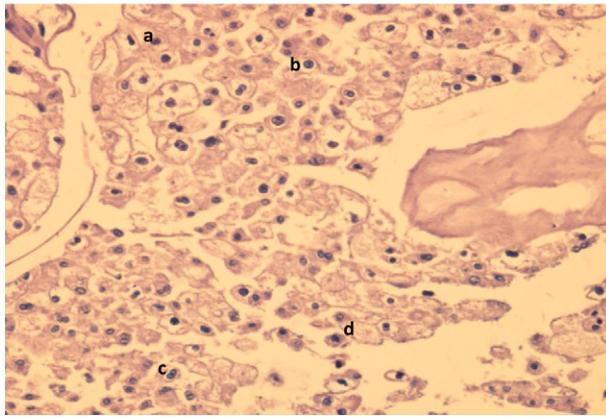


Figure 6 Grossissement x 20: (a) Aspect granulomateux et éosinophile des cellules tumorales. (b) Anneau clair péri-nucléaire. (c) Bi-nucléation. (d) Aspect réticulé du cytoplasme des cellules claires.

alvéolaire et il n'y a pas de papilles [7]. Elle prend origine au niveau des cellules intercalaires type B du tube collecteur. Il existe deux sous types de cancer à cellules chromophobes: le type clair (70%) et le type éosinophile, en fonction de l'aspect des cellules en microscopie optique [4]. Par ailleurs, certains auteurs ont identifié 2 types de cancers chromophobes éosinophiles: une forme trabéculo-vésiculaire et une forme oncocytaire [8]. La variante à cellules claires du carcinome chromophobe doit être distinguée du carcinome à cellules claires usuel. La variante à cellules éosinophiles doit être distinguée de l'oncocytome. Sur le plan histochemique, les cellules tumorales se colorent en bleu vif par le fer colloïdal (coloration de Hale). Cette positivité au fer colloïdal est liée à la présence de nombreuses microvésicules cytoplasmiques de taille variable, bien visibles en microscopie électronique. Sur le plan immunohistochemique, ces carcinomes à cellules chromophobes sont négatifs pour la vimentine et positifs pour la cytokératine 7 et 20. Sur le plan cytogénétique, ces tumeurs se caractérisent par une perte d'une partie ou de la totalité de plusieurs chromosomes, ce qui explique leur profil hypodiploïde en cytométrie. Ce profil cytogénétique est différent de celui des carcinomes papillaires et à cellules claires usuels. En effet, il n'y a pas de délétion 3p ni de trisomie 7 ou 17 dans les carcinomes chromophobes [7].

Le principal diagnostic différentiel du carcinome chromophobe surtout à cellules éosinophiles est l'oncocytome. C'est une tumeur bénigne rare <5% des tumeurs du rein. Elle peut être multiple et ou bilatérale (oncocyatose). Radiologiquement, une masse rénale doit faire évoquer un oncocytome si elle répond à tous les critères scannographiques suivants: Plage hypodense par rapport au reste du tissu tumoral au temps de néphrographie tubulaire;

Forme typique de la cicatrice ;
homogénéité du tissu péricicatriciel ;
absence de calcification tumorale ;
absence d'hémorragie intra tumorale ;
absence de signes locaux ou régionaux de malignité.

Le diagnostic préopératoire est rarement formel, et l'hypothèse du cancer est souvent envisagée [9]. Macroscopiquement, l'oncocytome paraît bien limité, d'aspect ocre chamois avec une

Tableau 1 des points communs entre le carcinome chromophobe et l'oncocytome [4,6,7,10,11].

	C.Chromophobe	Oncocytome
Fréquence	5%	5%
Age	6 ^{ème} décade	6 ^{ème} décade
Sexe	Femme +++	Femme +++
Taille	Jusqu'à 20cm	Jusqu'à 20cm
Couleur	Beige rose	Beige rose/Brun acajou
Origine	T.Collecteur (Cellules intercalaires type B)	T.Collecteur (Cellules intercalaires type A)
Histologie	Cellules éosinophiles	Oncocytes avec cytoplasme très éosinophile
Association	Syndrome Birt Hogg Dubé	

cicatrice fibreuse centrale d'aspect stellaire (comme était le cas de notre patient) évocatrice mais non pathognomonique. Cette cicatrice (liée au stroma oedémateux) se voit dans les grosses tumeurs et uniquement dans 54% des cas. L'aspect en rayons de roue correspond à la distribution centrifuge des vaisseaux au sein de la tumeur. Histologiquement, L'oncocytome est constitué exclusivement de cellules oncocytaires de grande taille au cytoplasme granuleux, éosinophile et aux limites floues. Le noyau est arrondi, central et dense. Cette tumeur ne fixe pas le fer colloïdal (Coloration de Hale). L'augmentation du nombre des mitochondries pouvant atteindre 30 à 60% du volume cytoplasmique est responsable de l'aspect gonflé des cellules oncocytaires avec une apparente perte de polarité [10]. L'oncocytome est négatif pour la vimentine, la cytokératine 7 et 20, mais exprime les kératines 8 et 18 [7]. Il existe beaucoup de points communs entre ces deux tumeurs ce qui rend parfois le diagnostic différentiel difficile (Tableau 1).

Le carcinome chromophobe et l'oncocytome peuvent même coexister dans le cadre du syndrome de Birt-Hogg-Dubé. C'est une génodermatose autosomique dominante décrite en 1977. Elle se caractérise par l'apparition précoce de tumeurs rénales multiples, à type d'oncocytome rénal et de carcinome chromophobe. Certaines tumeurs appelées hybrides partagent des caractéristiques architecturales et cytologiques de l'oncocytome et du chromophobe [11].

Le pronostic du carcinome chromophobe est favorable. Il est le plus souvent limité au rein (stades p T1 et p T2) et de bas grade nucléaire. Il est rarement métastatique [12,13]. Le taux de survie à 5 ans est de 82% pour Onishi [14] et 92% pour Thoenes [15]. Il semblerait donc licite dans les cas où un examen extemporané mettrait en évidence un carcinome chromophobe, de limiter l'intervention à une néphrectomie partielle si techniquement réalisable.

Références

- [1] Mejean A, Correas J-M, Escudier B, De Fromont M, Lang H, Long J-A, Neuzillet Y, Patard J-J, Piechaud T. Tumeurs rénales. Progrès en Urologie 2007;17:1101-44.
- [2] Thoenes W, Baum H-P, Storkel S, et al. Cytoplasmic microvesicles in chromophobe cell renal carcinoma demonstrated by freezing fracture. Virchows Arch 1987;54:127.
- [3] Hossam H. Yakout, Nabil K. Bissada, Wahib Fahmy, William Creasman, Mostafa Fraig and Gerald W. Hull, Synchronous bilateral chromophobe cell renal carcinoma. The Journal of urology, 166, 1826, November 2001.

- [4] Joubert M, Cassagnan E, Boullanger P, Laboisse C, Buzelin F. Variante sarcomatoïde du carcinome rénal à cellules chromophobes. *Ann Pathol* 1997;17:392–5.
- [5] Peyromaure M, Thiounn N, Vieillefond A, De Pinieux G, Zerbib M, Flam T, Debré B. Cancer du rein à cellules chromophobes, une entité à part entière. A propos d'une série de 35cas. *Progrès en Urologie* 2001;11:209–16.
- [6] Gillett MD, Cheville JC, Karnes RJ, Lohse CM, Kwon ED, Leibovich BC, et al. Comparison of presentation and outcome for patients 18 to 40 and 60 to 70 years old with solid renal masses. *J Urol* 2005;173:1893–6.
- [7] Guillou L. Tumeurs rénales. Cours de pathologie spéciale - 4^{ème} Année. 2000-2001.
- [8] Cochand-Priollet B, Molinie V, Bougaran J, Bonvier R, Dange-Geffroy M.C, Deslignieres S et coll. Renal chromophobe cell carcinoma and oncocytoma. A comparative morphologic, histochemical study of 124cases. *Arch.Pathol. Lab.Med.* 1997, 121, 1081–11086.
- [9] Eiss D, Larousserie F, Mejean A, Ghouadni M, Merran S, Correas JM, Hélon O. Adénome oncocyttaire du rein: Redéfinition des critères diagnostiques en tomodensitométrie. *Journal de radiologie* Décembre 2005;86:1737–82.
- [10] Carlsoo B, Domeij S, Helander HF. A quantitative ultrastructural study of a parotid oncocytoma. *Arch Pathol Lab Med* 1979;103:471–4.
- [11] Delongchamps NB, Vieillefond A, Peyromaure M, Saighi D, Conquy S, Debré B, Zerbib M. Tumeurs rénales hybrides: à propos de deux patients. *Progrès en urologie* 2010;20:1226–33.
- [12] Coulange C, Breteau D. Enquete épidémiologique nationale annuelle sur les tumeurs du rein (Avril 1993-Mars 1994: 970patients). *Prog Urol* 1995;5:529–39.
- [13] Fuhrman SA, Laskyl C, Limas C. Pronostic significance of morphologic parameters in renal cell carcinoma. *Am J Surg Pathol* 1982;6:655–62.
- [14] Onishi T, Ohishi Y, Iizuka N, Suzuki Y, Suzuki H, Hosobe T et coll. Clinicopathological study on patients with chromophobe cell renal carcinoma. *JPN J. Urol*, 1996, 87, 1167–1174.
- [15] Thoenes W, Storkel S, Rumpelt HJ, Moll R, Baum HP, Werner S. Chromophobe Cell Carcinoma and its variants. A report on 32cases. *J Pathol* 1988;155:277–87.