

# LE CAS CLINIQUE DU MOIS

## LE NÉPHROME KYSTIQUE : UNE TUMEUR RÉNALE RARE

BONNEVIE F (1), MEUNIER P (2), ANDRIANNE R (3)

**RÉSUMÉ :** Le néphrome kystique («Cystic Nephroma») est une tumeur rare appartenant au spectre des tumeurs rénales kystiques. Sa croissance est lente et il se développe de manière insidieuse, atteignant parfois une taille importante. Ainsi, sa découverte est le plus souvent fortuite (syndrome de masse chez les enfants et incidentalome chez les adultes). Il s'agit d'une pathologie bénigne pouvant être traitée par chirurgie conservatrice d'épargne néphronique. La dégénérescence maligne est rarissime. Cependant, aucun examen médical ne permet de poser un diagnostic de certitude avant l'intervention chirurgicale. A l'imagerie, la lésion se rehausse après injection de produit de contraste, et il persiste toujours un doute quant à sa bénignité. Par ailleurs, la biopsie d'une telle lésion kystique n'est pas contributive. Ainsi, il n'est pas toujours aisé de poser l'indication de traitement conservateur, bien qu'il soit préférable pour le patient.

**MOTS-CLÉS :** Néphrome kystique – Tumeur rénale – Incidentalome - Néphrectomie

### CYSTIC NEPHROMA : A RARE KIDNEY NEOPLASM

**SUMMARY :** Cystic nephroma is a rare kidney neoplasm belonging to the entity of cystic tumours. It is a slow-growing tumour, which develops insidiously, sometimes reaching a considerable size. The diagnosis is more often accidental (except for mass syndrome in children). It is a benign tumour that may be treated by partial sparing nephrectomy. Malignant degeneration is few and far between. However, no medical examination can confirm the diagnosis before surgery. On medical imaging, the tumour enhances after contrast injection and there will always be a doubt about the benignity. Furthermore, percutaneous biopsy of the mass is not contributory to the diagnosis. This means that it is not easy to propose a conservative surgical treatment, even though this remains the best way to deal with such a tumour.

**KEYWORDS :** Cystic nephroma – Kidney tumour – Incidentaloma - Nephrectomy

## INTRODUCTION

Le néphrome kystique est une tumeur rénale kystique rare touchant, d'une part, les jeunes enfants, d'autre part, les adultes d'âge mûr. Bien qu'il s'agisse d'une pathologie bénigne de bon pronostic, l'imagerie médicale ne permet pas de la différencier formellement d'une tumeur maligne. En effet, seule l'analyse anatomo-pathologique permet un diagnostic de certitude (1). Ainsi, le néphrome kystique pose des difficultés de diagnostic pré-opératoire, qui font toute la complexité de sa prise en charge. Nous rapportons le cas d'un volumineux néphrome kystique découvert chez une jeune patiente de 15 ans.

## CAS CLINIQUE

Une fille de 15 ans, sans antécédent notable, se présente aux urgences suite à des douleurs abdominales et vomissements présents depuis

**Figure 1.** Echographie abdominale : volumineuse masse multikystique et multicloisonnée développée aux dépens du pôle moyen du rein droit.



48 heures. Son abdomen est sensible, tout particulièrement en fosse iliaque droite, et une échographie abdominale met en évidence une volumineuse masse charnue, multikystique, développée aux dépens du rein droit (Figure 1).

La tomodensitométrie confirme la présence d'une masse rénale droite, polylobée et multicloisonnée, de 10 cm d'axe transverse, contenant de multiples kystes de taille variable. Après injection de produit de contraste, on observe un rehaussement léger des parties charnues en phase artérielle et, de façon plus nette, en phases portale et tardive (Figure 2). La loge rénale n'était pas infiltrée et aucune lésion à caractère secondaire n'a été décelée, notam-

(1) Assistant, Service de Chirurgie, CHU Liège, Belgique.

(2) Chef de Service, Service de Radiodiagnostic, CHU Liège, Belgique.

(3) Chef de Clinique Service d'Urologie, CHU Liège, Belgique.

**Figure 2.** Coupe tomодensitométrique coronale en phase portale après injection de produit de contraste : rehaussement des parties charnues de la lésion multikystique.



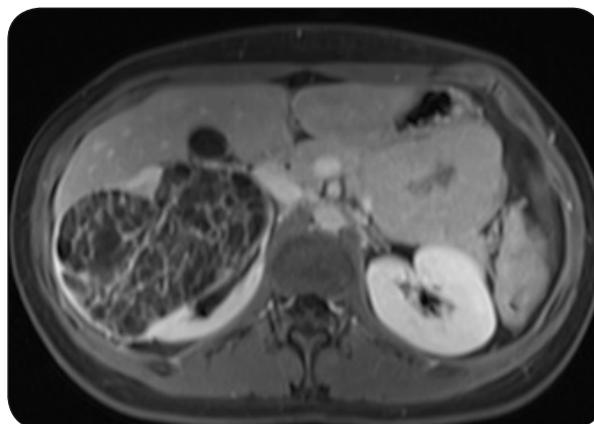
ment au niveau des bases pulmonaires et du parenchyme hépatique.

Une IRM est ensuite réalisée pour tenter de préciser la nature de la lésion. Elle met en évidence une lésion d'architecture multikystique et multicloisonnée, bien délimitée, dont les septa d'épaisseur variable se rehaussent progressivement après injection de gadolinium (Figure 3). Le contenu kystique est liquidien, sans trace hémorragique, et aucun contenu graisseux intralésionnel n'est décelé. De nouveau, aucune lésion focale secondaire n'a été retrouvée. Devant ce tableau IRM, le radiologue conclut à la compatibilité avec un néphrome kystique multiloculaire.

**Figure 4.** A la coupe, tumeur blanchâtre multikystique bien délimitée de 10 x 6,5 x 5 cm laissant échapper un liquide citrin. Elle occupe la quasi-totalité du rein et refoule le parenchyme normal aux extrémités supérieure et inférieure.



**Figure 3.** Coupe axiale IRM T2 après injection de gadolinium : rehaussement des cloisons et septa du néphrome kystique.



Une intervention chirurgicale est alors programmée pour réaliser une néphrectomie droite élargie par voie sous-costale. Celle-ci se déroule sans incident, l'hospitalisation dure 4 jours et les suites post-opératoires sont simples. L'analyse histologique confirme le diagnostic de néphrome kystique (Figure 4). Comme toutes les tranches de sections sont saines, l'exérèse complète de la lésion est confirmée.

## DISCUSSION

Décrit pour la première fois par Edmunds en 1892 (cité dans 2), le néphrome kystique («*Cystic Nephroma*») est une tumeur rénale bénigne appartenant au groupe des tumeurs rénales kystiques (Tableau I). Il s'agit d'une tumeur rare et les données épidémiologiques à son sujet sont rares (250 cas décrits dans la littérature depuis 1892).

Le néphrome kystique présente une distribution bimodale au sein de la population (3). Il atteint, d'une part, les enfants de moins de 2 ans, avec une forte prédominance masculine et, d'autre part, les adultes de 40 à 60 ans, avec cette fois une nette prédominance féminine. Malgré son incidence élevée dans la population pédiatrique, aucun facteur héréditaire n'a été découvert jusqu'à présent. Ce cas décrit est donc particulier puisque découvert chez une jeune fille de 15 ans, bien en dehors des pics d'incidence généralement décrits.

Cette tumeur est formée de nombreux kystes, au contenu liquidien citrin, séparés par de multiples cloisons et septa, en général peu épais.

**Tableau I. Principales tumeurs kystiques du rein, classées selon leur potentiel de malignité.**

Tumeurs kystiques bénignes	Tumeurs kystiques malignes
- Néphrome kystique	- Carcinome à cellules rénales kystique uni- ou multiloculaire
- Tumeur mixte épithéliale et stromale	- Carcinome à cellules rénales pseudokystique nécrotique
- Angiomyolipome kystique	- Carcinome tubulo-kystique
- Lymphangiome kystique	- Néphroblastome kystique partiellement différencié (enfants)

Une épaisse paroi entoure la lésion, menant à une bonne délimitation péri-tumorale. On peut, parfois, retrouver des calcifications au sein de la paroi et des cloisons. Il s'agit d'une tumeur qui se développe lentement et de manière insidieuse. Ainsi, sa découverte se fait, le plus souvent, suite à l'apparition d'une masse abdominale palpable chez les enfants et fortuitement chez les adultes (3). En cas de symptômes, ces derniers sont aspécifiques : douleur abdominale ou lombaire atypique, pesanteur, nausées, coliques néphrétiques atypiques et, rarement, hématurie. Aucun cas de métastase ganglionnaire ou viscérale n'a été rapporté jusqu'à présent. Néanmoins, de rares cas de dégénérescence sarcomateuse ont été décrits, rendant l'indication chirurgicale primordiale (2, 3).

En tomodensitométrie, le néphrome kystique apparaît comme une masse multikystique et multiloculaire bien délimitée, comportant de nombreuses cloisons, en général fines. Plusieurs éléments suggèrent la bénignité de la lésion : l'absence de composante tumorale solide, la présence d'un parenchyme rénal résiduel sain et homogène, une bonne délimitation lésionnelle et l'absence d'infiltration péri-lésionnelle. Cependant, suite au rehaussement de sa composante solide après injection de produit de contraste, une lésion maligne ne peut être formellement exclue (1). L'IRM retrouve ces mêmes caractéristiques morphologiques avec un rehaussement progressif après injection de gadolinium. Malheureusement, elle ne permet pas non plus d'affirmer, avec certitude, la bénignité de la lésion.

On retrouve deux tumeurs malignes ayant de fortes ressemblances radiologiques avec le néphrome kystique. La première est le carcinome à cellules rénales kystique multiloculaire, que l'on retrouve préférentiellement dans la population adulte. Il s'agit d'une variante kystique du carcinome à cellules rénales («CCR») et on estime sa prévalence à environ 3 % des CCR (4). La deuxième est le néphroblastome kystique partiellement différencié que l'on retrouve uniquement chez les enfants. Il s'agit

d'une variante peu fréquente du néphroblastome qui est généralement de meilleur pronostic que sa forme commune. Ces lésions malignes nécessitent, bien entendu, une prise en charge chirurgicale plus invasive que celle du néphrome kystique. Aucun examen d'imagerie médicale ne permet d'exclure avec certitude ces lésions malignes. Malheureusement, la cytoponction-aspiration à l'aiguille fine n'apporte aucun argument complémentaire en faveur de la bénignité. De fait, les biopsies de telles lésions kystiques sont souvent très peu contributives en raison de la pauvreté du matériel récolté et l'absence de communication entre les kystes (5). Par ailleurs, il persiste toujours un risque d'ensemencement du trajet de biopsie par des cellules potentiellement malignes. Chez notre patiente de 15 ans, ces deux tumeurs malignes étaient donc possibles, majorant l'incertitude diagnostique préopératoire.

Au vu du caractère bénin du néphrome kystique, son traitement repose sur une chirurgie conservatrice si possible, et aucun traitement complémentaire n'est nécessaire. Typiquement, une néphrectomie partielle est réalisable pour les tumeurs de moins de 40 mm ainsi que pour certaines lésions facilement accessibles atteignant 70 mm (3). Néanmoins devant un néphrome kystique trop volumineux ou de mauvaise topographie, un traitement conservateur est parfois difficilement envisageable. De telles lésions sont donc redevables d'une néphrectomie totale, principalement suite à l'absence de suffisamment de parenchyme rénal sain résiduel pour justifier un geste conservateur. Une approche laparoscopique est possible, mais l'exérèse d'une lésion kystique reste un geste compliqué en rapport avec le risque de perforation et de dissémination de cellules potentiellement malignes. Il est primordial que toutes les tranches de sections soient saines, car une récurrence locale est possible en cas de résection incomplète (6). Un suivi régulier des patients opérés est donc souhaitable, tout particulièrement après traitement conservateur.

Le plus difficile reste cependant de poser l'indication de néphrectomie partielle vu l'incertitude diagnostique pré-opératoire. Chez notre jeune patiente, une approche conservatrice n'était malheureusement pas envisageable en raison de la taille trop importante de la lésion. Une néphrectomie totale n'est pas un geste anodin. En effet, ces patients sont exposés à une morbidité à long terme accrue et ce, d'autant plus qu'ils sont jeunes. Le principal risque est le développement d'une insuffisance rénale et d'une hypertension artérielle secondaires à l'accumulation de lésions d'hyperfiltration par sollicitation accrue du rein résiduel (7). Une série de mesures hygiéno-diététiques ainsi qu'un suivi néphrologique s'imposent afin de préserver au mieux la fonction rénale de ces patients. L'autre risque occasionné est la vulnérabilité du patient face à toute atteinte traumatique de son rein résiduel. De fait, une lésion grave de ce dernier mènerait inéluctablement à une dialyse à vie ou à une transplantation rénale. Ainsi, une série de conseils plus généraux devront également être donnés au patient et certains sports tels que l'équitation, le cyclisme et les sports de combat lui seront fortement déconseillés (8). On comprend, donc, tout l'intérêt de privilégier le traitement conservateur dans la mesure du possible.

## CONCLUSION

Le néphrome kystique est une tumeur bénigne rare dont le diagnostic de certitude ne peut être posé qu'à l'analyse anatomo-pathologique de la pièce de résection chirurgicale. Certains éléments radiologiques peuvent nous orienter vers le caractère bénin de la tumeur, mais aucun examen n'a de spécificité absolue. L'exérèse complète de la tumeur est salvatrice et aucun traitement complémentaire n'est nécessaire. En cas de petite lésion, une chirurgie conservatrice doit être privilégiée afin d'épargner au patient les contraintes d'une néphrectomie totale. Cependant, il n'est pas facile pour le clinicien de poser

l'indication de traitement conservateur suite au doute pré-opératoire quant à la bénignité de la lésion.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Statoua M, Yddousalah O, Ziouziou I, et al.— Néphrome kystique multiloculaire de l'adulte: à propos d'un cas et revue de la littérature. *Afr J Urol*, 2015, **21**, 148-145.
2. Sambuis C, Albouy B, Riopel C, et al.— Néphrome kystique multiloculaire de l'adulte : stratégie diagnostique et thérapeutique. *Prog Urol*, 2005, **15**, 315-318.
3. Granja MF, O'Brien AT, Trujillo S, et al.— Multilocular cystic nephroma: a systematic literature review of the radiologic and clinical findings. *Am J Roentgenol*, 2015, **205**, 1188-1193.
4. Caliò A, Eble JN, Grignon DJ, et al.— Cystic nephroma in adults. A clinicopathologic study of 46 cases. *Am J Surg Pathol*, 2016, **40**, 1591-1600.
5. Stout TE, Au JK, Hicks JM, et al.— A case of bilateral cystic partially differentiated nephroblastoma vs cystic Wilms's tumor: highlighting a diagnostic dilemma. *Urology*, 2016, **92**, 106-109.
6. Bastian PJ, Kuhlmann R, et al.— Local recurrence of a unilateral cystic nephroma. *Int J Urol*, 2004, **11**, 329-331.
7. Jaoudé PA, Dubourg L, Bacchetta J, et al.— Congenital versus acquired solitary kidney: is the difference relevant? *Nephrol Dial Transplant*, 2011, **26**, 2188-2194.
8. Papagiannopoulos D, Gong E.— Revisiting sports precautions in children with solitary kidneys and congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Urology*, 2017, **101**, 9-14.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Bonnevie, Service de Chirurgie, Chu Liège, 4000 Liège, Belgique.

Email : f.bonnevie@student.ulg.ac.be