



## UN CARCINOME À CELLULE RÉNALE INCLASSIFIABLE SYNCHRONES A UN ANGIOMYOLIPOME DU REIN HÉTÉROLATÉRAL: UN INDICE QUE CERTAINS SOUS-TYPES DE CARCINOME À CELLULE RÉNALE RESTENT A IDENTIFIER

SOSSA Jean<sup>1</sup>, FANOU Lionelle<sup>1</sup>, AVAKOUDJO Déjinnin Josue Georges<sup>2</sup>.

1: Service d'Urologie, Hôpital d'Instruction des Armées Centre Hospitalier Universitaire (HIA-CHU), Cotonou.

2: Clinique Universitaire d'Urologie-Andrologie, Centre National Hospitalier et Universitaire Hubert Koutoucou Maga (CNHU-HKM), Cotonou.

Auteur correspondant: SOSSA Jean, Service d'Urologie, Hôpital d'Instruction des Armées Centre Hospitalier Universitaire de Cotonou, Rue Caporal ANNANI, Camp Guezo, 01 BP:517 Cotonou, République du Bénin, Afrique de l'Ouest. E-mail: [feminawa@yahoo.com](mailto:feminawa@yahoo.com). Téléphone:+229 95792319.

### RÉSUMÉ

Une femme âgée de 43 ans portait un carcinome à cellule rénale gauche synchrones à un angiomyolipome du rein hétérolatéral. Une sclérose tubéreuse de Bourneville était vraisemblablement absente en elle. Son carcinome à cellule rénale était également différent de tous les autres sous-types connus de carcinome à cellule rénale. Il ressort que des sous-types de carcinome à cellule rénale restent à identifier.

### ABSTRACT

A left renal cell carcinoma was synchronous with a right renal angiomyolipoma in a 43 years old female. A tuberous sclerosis complex was unlikely in the woman. Her renal cell carcinoma was different from the tuberous sclerosis complex associated subtype and from all other known subtypes of renal cell carcinoma. Obviously some subtypes of renal cell carcinoma are yet to identify.

### INTRODUCTION

Nous rapportons un cas de carcinome à cellule rénale inclassifiable du rein gauche synchrones à un angiomyolipome du rein droit chez une femme âgée de 43 ans.

### PRÉSENTATION DU CAS

Une femme âgée de 43 ans, nullipare et asthmatique, présentait une tumeur polaire inférieure du rein gauche. Elle souffrait d'une douleur persistante du flanc gauche. Un examen échographique avait détecté une masse hypoéchogène polaire inférieure du rein gauche et une petite masse hyperéchogène dans le rein droit. A la tomodensitométrie, la masse rénale gauche s'était révélé être une tumeur polaire inférieure de 4,38 centimètres, en contact étroit avec les cavités rénales (figure 1),

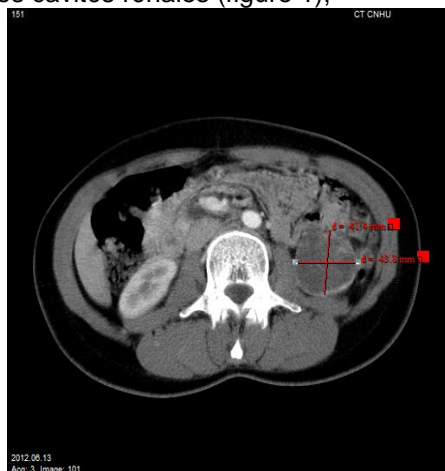


Figure 1: La tumeur rénale gauche à la tomodensitométrie.

tandis qu'il s'agissait d'un angiomyolipome de 0.78 centimètres dans le rein droit (figures 2 et 3).

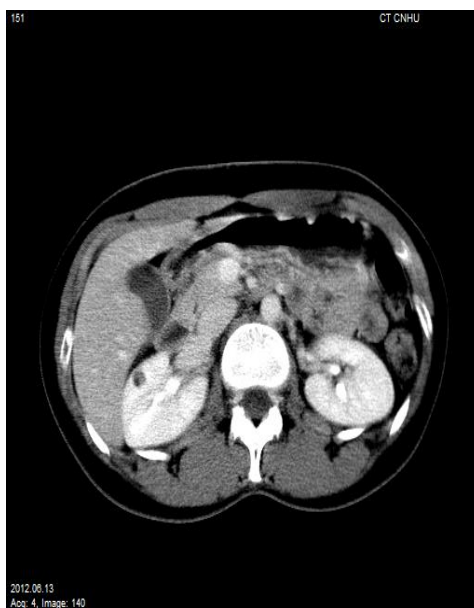


Figure 2: L'angiomyolipome rénal droit à la tomodensitométrie.

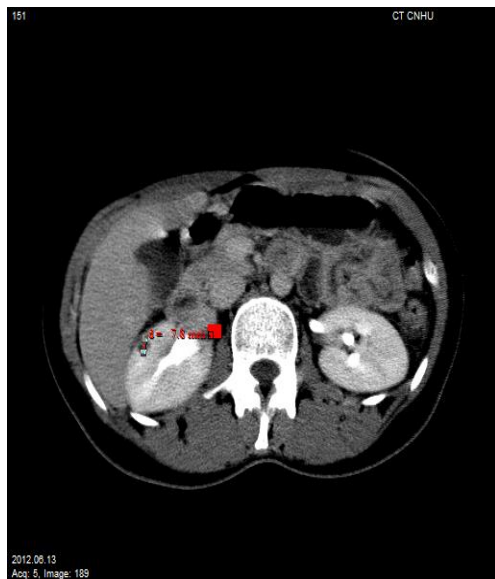


Figure 3: L'angiomyolipome rénal droit mesurait 0.78 centimètres.

A la radiographie pulmonaire, les poumons étaient normaux, sans métastases. La patiente bénéficia d'une néphrectomie radicale gauche. L'examen histo-pathologique de la pièce avait révélé un carcinome à cellule rénale grade 3 de Fuhrman. Ce carcinome était différent de tous les sous-types classiques connus, le carcinome à cellules claires, le carcinome papillaire, l'oncocytome ou encore le carcinome chromophile. Du fait de la présence d'un angiomyolipome dans le rein droit, il était recherché un lien entre ce carcinome à cellule rénale et la sclérose tubéreuse de Bourneville. Alors, un re-examen de la pièce opératoire était demandé et un prélèvement de sang fait pour une analyse moléculaire. Un nouveau pathologiste trouva que la tumeur ressemblait à, mais était différente, des carcinomes à cellules rénales liés à la sclérose tubéreuse de Bourneville. L'analyse moléculaire ne retrouva aucune mutation des gènes TSC1 et TSC2. Il n'y avait presque pas d'indice génétique d'un lien entre ce sous-type inconnu de carcinome à cellule rénale et la sclérose tubéreuse de Bourneville.

Dans l'histoire familiale de la patiente, il manquait d'indice de transmission de ce sous-type inconnu de carcinome à cellule rénale. La patiente avait 4 sœurs âgées de 45 à 65 ans et 2 frères âgés de 48 et 53 ans. Aucun membre de la fratrie n'avait d'antécédent tumoral. Le père, un drépanocytaire, est décédé d'une infection pulmonaire à l'âge de 72 ans. La mère, asthmatique et hypertendue, décéda d'un infarctus du myocarde à l'âge de 81 ans, 2 ans et 8 mois après la néphrectomie radicale chez sa fille.

Neuf mois après la néphrectomie, la radio pulmonaire était normale. A l'imagerie par résonance magnétique (IRM), l'angiomyolipome rénal droit était passé à la taille de 1.0 centimètre (figures 4-A et 4-B).



Figure 4-A:



Figure 4-B

Figure 4-A et 4-B:

L'angiomyolipome rénal droit à l'imagerie par résonance magnétique post-néphrectomie gauche.

Douze mois après la néphrectomie, une IRM cérébrale était normale. Pendant plus de 6 ans de surveillance, la patiente n'avait présenté aucun trouble. Il n'y avait ni une métastase ni une récurrence locale de ce sous-type inconnu de carcinome à cellule rénale. La femme ne présentait aucune lésion cutanée au moment du diagnostic de ce cancer. Pendant la surveillance, aucune lésion cutanée n'était non plus apparue. La taille de l'angiomyolipome du rein droit était demeurée 1.0 centimètres. La créatininémie était de 12 mg/mL et la tension artérielle était 130/72 mm de mercure. Le seul fait notable

était que 2 jours avant le sixième anniversaire de sa néphrectomie radicale gauche, la patiente avait bénéficié d'une hystérectomie en traitement d'une anémie liée à un fibrome utérin. Autrement, la patiente se portait bien et continuait d'enseigner aux enfants à l'école. Aucun membre de sa fratrie n'avait présenté un problème tumoral.

#### DISCUSSION

La patiente ne présente aucun indice d'acquisition héréditaire de son carcinome à cellules claires. Aucun de ses deux parents, aucun membre de sa fratrie n'a d'antécédent tumoral. Elle n'a présenté aucune autre lésion telle des papules cutanées, des fibro-folliculomes cutanés ou des kystes pulmonaires en association avec sa tumeur rénale. Bien entendu, la patiente a plus tard été opérée d'un fibrome utérin mais elle n'a développé aucun kyste pulmonaire. Elle a donc peu de chance d'abriter une mutation des gènes VHL, Met, FH ou FLCN [1,2]. Malgré la présence d'un angiomyolipome dans le rein droit, elle ne présente non plus aucune mutation des gènes TSC1 et TSC2 [3-5]. De plus, l'angiomyolipome rénal droit est resté unique, a à peine augmenté de taille pendant plus de 6 ans. Une sclérose tubéreuse est donc peu probable et les deux tumeurs paraissent sporadiques et indépendantes. Néanmoins, les caractéristiques de ce carcinome à cellules rénales ne sont ni celles d'un carcinome à cellules claires, ni celles d'un carcinome papillaire, ni celles d'un carcinome chromophile, ni celles d'un oncocytome, ni celles du carcinome à cellules rénales associé à la sclérose tubéreuse [3,4]. Ce cas de carcinome à cellules rénales inclassifiable suggère qu'au-delà du carcinome à cellules rénales associé à la sclérose tubéreuse et identifiée récemment comme une entité indépendante [3,4], d'autres sous-types de carcinome à cellules rénales peuvent exister et devront être identifiés.

#### CONCLUSION

Une femme âgée de 43 ans présentait concomitamment un carcinome à cellules rénales inclassifiable du rein gauche et un angiomyolipome sporadique du rein droit. Ce cas montre que des sous-types de carcinome à cellules rénales restent à être identifiés.

#### REFERENCES

1. Manish A. Vira, Kristian R. Novakovic, Peter A. Pinto and W. Marston Linehan. Genetic basis of kidney cancer: a model for developing molecular-targeted therapies. *BJU International*, 2007; 99: 1223-1229. doi:10.1111/j.1464-410X.2007.06814.x
2. Laura S. Schmidt, W. Marston Linehan. FLCN: the causative gene for Birt-Hogg-Dubé syndrome. *Gene* 2018; 640: 28-42. doi:10.1016/j.gene.2017.09.044.
3. Rajal B Shah, Bradley A Stohr, Zheng Jin Tu, et al. "Renal Cell Carcinoma With Leiomyomatous Stroma" Harbor Somatic Mutations of TSC1, TSC2, MTOR, and/or ELOC (TCEB1): Clinicopathologic and Molecular Characterization of 18 Sporadic Tumors Supports a Distinct Entity. *Am J Surg Pathol* 2020;44(5):571-581. doi: 10.1097/PAS.0000000000001422.
4. Ying-Bei Chen, Leili Mirsadraei, Gowtham Jayakumar, et al. Somatic Mutations of TSC2 or MTOR Characterize a Morphologically Distinct Subset of Sporadic Renal Cell Carcinoma with Eosinophilic and Vacuolated Cytoplasm. *Am J Surg Pathol*. 2019 January ; 43(1): 121-131. doi:10.1097/PAS.0000000000001170.
5. Ping Yang, Kristine M. Cornejo, Peter M. Sadow, et al. Renal Cell Carcinoma in Tuberous Sclerosis Complex. *Am J Surg Pathol*. 2014 July ; 38(7): 895-909. doi:10.1097/PAS.0000000000000237.