



## Cas Clinique

# Tumeur Mixte Épithéliale et Stromale du Rein chez un Patient Hémodialysé Chronique

## *Mixed epithelial and stromal tumor of kidney in a hemodialysis patient*

LENGANI Habin Yabama Aida<sup>1</sup>, OUATTARA Souleymane<sup>2</sup>, KABORÉ Nomwendé Thomas<sup>3</sup>, NITIÉMA Joël Ignace<sup>3</sup>, SANOU Gaoussou<sup>3</sup>, LOMPO Olga<sup>4</sup>, COULIBALY Gérard<sup>3</sup>.

<sup>1</sup>Service de médecine et spécialités médicales, Centre Hospitalier Universitaire de Tengandogo, Ouagadougou, Burkina Faso

<sup>2</sup>Service des laboratoires, Centre Hospitalier Universitaire de Tengandogo, Ouagadougou, Burkina Faso

<sup>3</sup>Service de néphrologie et hémodialyse, Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso

<sup>4</sup>Service d'anatomie-cytologie-pathologique, Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso

**Auteur correspondant:** Dr Lengani Habin Yabama Aida.

Email : [aidalengani@yahoo.fr](mailto:aidalengani@yahoo.fr)

**Mots-clés:** tumeur mixte épithéliale et stromale, rein, hémodialysé.

**Keywords:** mixed epithelial and stromal tumor, kidney, hemodialysis.

### RÉSUMÉ

La tumeur mixte épithéliale et stromale du rein est une tumeur rénale rare, généralement bénigne. Chez l'hémodialysé, deux cas ont été décrits à ce jour dans la littérature. Nous rapportons le cas d'un patient hémodialysé de 37 ans ayant consulté pour une douleur intense du flanc droit. L'examen clinique a révélé une masse dans la fosse lombaire droite. L'uroscanner a mis en évidence une masse rénale droite hétérogène. Une néphrectomie élargie droite a été réalisée et l'étude anatomo-pathologique de la pièce opératoire a objectivé une tumeur mixte épithéliale et stromale du rein droit. Le patient poursuit ses séances d'hémodialyse.

### ABSTRACT

Mixed epithelial and stromal tumor of kidney is a rare, usually benign renal tumor. In hemodialysis patients, two cases have been described to date. We report the case of a 37-year-old male hemodialysis patient who presented with severe right flank pain. Clinical examination revealed a mass in the right lumbar fossa. CT urogram revealed a heterogeneous right renal mass. A right enlarged nephrectomy was performed. Pathological evaluation of the surgical specimen showed a mixed epithelial and stromal tumor of right kidney. The patient is still undergoing hemodialysis.

### INTRODUCTION

La tumeur mixte épithéliale et stromale du rein est une entité anatomo-clinique rare des tumeurs rénales [1]. Elle est constituée d'une composante épithéliale et d'une composante stromale en proportions variables. Autrefois désignée par de nombreuses dénominations comme hamartome kystique du pelvis rénal, néphrome mésoblastique de l'adulte, tumeur kystique biphasique lors de rapports de cas [1], elle a été ainsi nommée par Michal et Syrutek [2] en 1998. La tumeur mixte épithéliale et stromale du rein est généralement bénigne et touche plus souvent les femmes dans la période pérимénaoposique [3–5]. Chez l'hémodialysé, deux cas ont été rapportés dans la littérature [6, 7]. Nous décrivons le troisième cas de tumeur mixte épithéliale et stromale chez un patient hémodialysé chronique.

### OBSERVATION

Un patient hémodialysé de 37 ans consulta en urgence pour

une douleur intense du flanc droit, de survenue brutale, sans irradiation. Il n'avait pas de fièvre, de vomissements, ni d'arrêt des matières et des gaz. Il était hypertendu et hémodialysé chronique depuis 6 ans pour une glomérulonéphrite chronique d'étiologie indéterminée ayant évolué vers l'insuffisance rénale chronique terminale. À l'examen général, les conjonctives étaient pâles, anictériques. L'examen de l'appareil urogénital après prise en charge de la douleur notait une défense de la fosse lombaire droite gênant la palpation profonde. Une masse homogène de 80mm de grand axe et 35mm de petit axe, de contours réguliers était palpée dans la fosse lombaire droite, peu mobile par rapport aux plans superficiel et profond, sensible, avec une peau en regard d'aspect normal.

L'hémogramme retrouvait une anémie sévère microcytaire hypochrome à 4,2 g/dL avec un volume globulaire moyen à 79 fL, une teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine à 25,7pg. Les numérations leucocytaire et plaquettaire étaient normales, respectivement à 6200 éléments/mm<sup>3</sup> et 312000 éléments/mm<sup>3</sup>. L'azotémie et la créatininémie étaient

respectivement de 51,12mmol/L et 989,1  $\mu$ mol/L. À l'ionogramme sanguin, on notait une hypocalcémie à 2,06 mmol/L et une hyperphosphatémie à 2,20 mmol/L. La kaliémie était à 5,2 mmol/L. La natrémie et la réserve alcaline étaient normales, respectivement à 141 mmol/L et 21 mmol/L. La CRP était positive à 26,8 mg/L.

L'échographie abdominale montrait une masse hétérogène mal limitée mesurant 118x108x72 mm soit un volume de 483 mL avec un épanchement trouble périphérique dans la loge rénale droite. Le rein gauche était de taille réduite, siège de kyste.

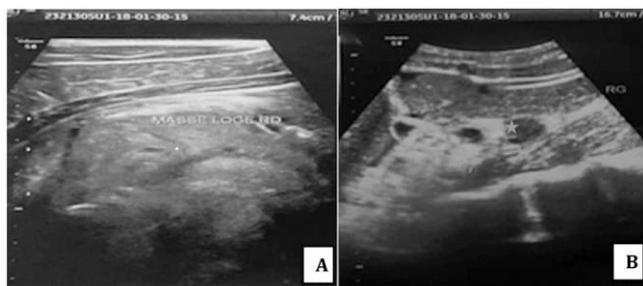


Figure 1 : Echographie rénale : masse dans la loge rénale droite (étoile) (A), Kyste rénal (étoile) à gauche (B).

L'uroscanner a mis en évidence une masse rénale droite hétérogène de 170x93x88 mm pouvant faire suspecter un processus tumoral. Le rein gauche, atrophié était le siège d'un kystéréal cortical polaire inférieur type II de Bosniack. Une absence d'excrétion et desécration rénale bilatérale était observée ainsi qu'une ascite de faible abondance.

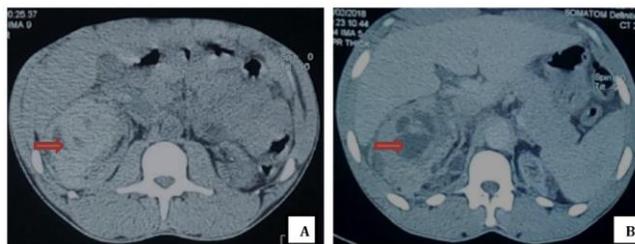


Figure 2: Uroscanner montrant une masse rénale droite (tête de flèche), cliché avant injection de produit de contraste (A); et après injection de produit de contraste iodé (B).

Devant ce tableau, une néphrectomie totale à visée diagnostique et thérapeutique a été réalisée, et la pièce adressée en anatomie-pathologique pour étude histologique. Les suites post-opératoires ont été simples. Le patient a été exécuté à J5 post-opératoire. Il poursuit ses séances d'hémodialyse jusqu'à ce jour.

A l'examen macroscopique, la pièce de néphrectomie mesurait 140x80x70mm et pesait 531g. A la section, le parenchyme rénal était entièrement remanié par des lésions kystiques et hémorragiques. Il n'était pas retrouvé de tissu rénal résiduel.

A la microscopie, l'examen histologique des coupes réalisées montrait une prolifération tumorale bénigne à

double composante. L'une était épithéliale faite de tubules revêtus d'une assise de cellules cubiques éosinophiles en "clou de tapissier". Il n'y avait pas d'atypies cytonucléaires ni d'activité mitotique. À ces tubules, il était associé de nombreuses cavités kystiques revêtues par le même type d'épithélium. Certaines renfermaient du matériel éosinophile dans leur lumière. L'autre était stromale, de densité variable faite de cellules fusiformes régulières, sans atypies et sans mitoses.

L'immunohistochimie n'était pas disponible dans notre contexte.

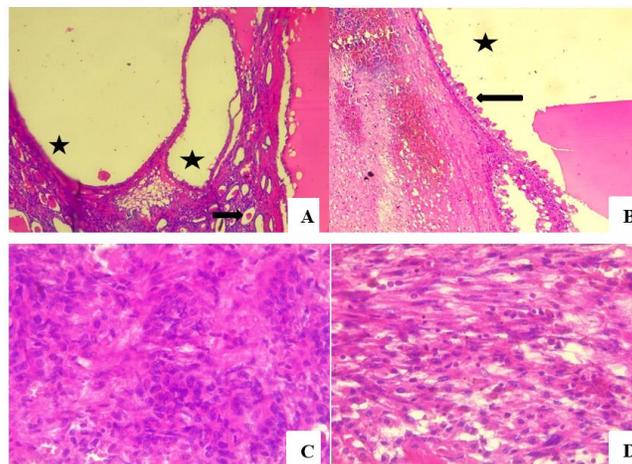


Figure 3: Prélèvement histologique coloré à l'hématéine-éosine vu au grossissement X10 (A et B) et X40 (C et D).

A et B: composante épithéliale faite de structures tubulaires (tête de flèche) de taille variée, allant du microkyste au véritable kyste (étoile). Elles sont revêtues par des cellules en « clou de tapissier » (flèche).

C et D: composante stromale d'abondance variée, faite de cellules fusiformes régulières.

## DISCUSSION

Les tumeurs mixtes épithéliales et stromales du rein sont des tumeurs rares, qui touchent le plus souvent les femmes, dans la période pérимénopausique.

À ce jour, deux cas de tumeur mixte épithéliale et stromale du rein ont été rapportés chez l'hémodialysé chronique [6, 7]. Il s'agissait de deux femmes respectivement âgées de 41 ans et 42 ans [6, 7]. Nous rapportons le premier cas de tumeur mixte épithéliale et stromale du rein chez un homme hémodialysé.

L'hypothèse d'une implication hormonale dans la pathogenèse de cette maladie a été évoquée. Ce postulat est soutenu par une expression des récepteurs aux œstrogènes et à la progestérone dans le stroma tumoral à l'immunohistochimie et une notion de traitement hormonal par œstrogènes et progestatifs retrouvée chez certaines femmes ayant présenté cette pathologie [5, 8]. Ainsi, sur les 12 patients de la série de Adsay et al[5], 11 patients étaient de sexe féminin, dont 7 avaient un antécédant de prise au long cours d'œstrogènes et progestatifs; le seul homme de l'étude avait

bénéficié d'une hormonothérapie aux propriétés œstrogéniques pour traiter un cancer de la prostate [5]. Tous les neuf patients de la série de Lane et al [8] étaient de sexe féminin.

Toutefois, dans une plus grande série de 53 cas, Calio [3] n'avait pas trouvé de lien entre traitement hormonal et tumeur mixte épithéliale et stromale du rein. Dans certains cas de tumeur mixte épithéliale et stromale du rein, les récepteurs hormonaux aux œstrogènes et à la progestérone n'étaient pas exprimés à l'examen immunohistochimique [6, 9]. Notre patient, à l'instar d'autres sujets de sexe masculin qui avaient présenté une tumeur mixte épithéliale et stromale du rein n'avait pas de notion de traitement hormonal [10–12].

La tumeur mixte épithéliale et stromale du rein est généralement de découverte fortuite [4, 6, 7, 11]. Ainsi, dans les deux cas de tumeur mixte épithéliale et stromale du rein décrits chez l'hémodialysé, la découverte était autopsique chez l'une des patientes [6] et échographique, lors d'une évaluation avant transplantation rénale chez l'autre [7].

Lorsqu'elle est symptomatique, la tumeur mixte épithéliale et stromale du rein se manifeste par des douleurs abdominales, une hématurie macroscopique, des infections urinaires à répétition ou une masse abdominale [5, 8]. Notre patient présentait une symptomatologie douloureuse associée à une masse du flanc droit. Chez le patient hémodialysé chronique, ce tableau clinique peut être en rapport avec d'autres maladies, ce qui pourrait retarder le diagnostic. En effet, l'apparition de kystes rénaux, en dehors de toute néphropathie kystique initiale est habituelle chez l'hémodialysé chronique [13, 14]. Elle est appelée maladie kystique rénale acquise de l'hémodialysé. La prévalence de la maladie kystique acquise varie de 59% après 3 ans de dialyse à plus de 90% après 10 ans [13]. Au cours de l'insuffisance rénale chronique, la libération de proto-oncogènes et de facteurs de croissance suite à la perte néphronique, associée à l'effet des toxines urémiques conduisent à une hyperplasie tubulaire et à la formation de kystes [13, 14]. Les kystes rénaux acquis peuvent se compliquer d'hémorragie intrakystique, de rupture, d'infection, se manifestant cliniquement par des douleurs abdominales, une fièvre, une hématurie lorsque la diurèse du patient est conservée. Les kystes rénaux acquis présentent également un risque de transformation maligne, en carcinome à cellules rénales.

À l'examen macroscopique, la tumeur mixte épithéliale et stromale du rein est de taille variable, d'aspect solidokystique, kystique prédominant ou à l'inverse, solide [1]. Dans notre cas, la tumeur était à prédominance kystique. Dans la série de Calio [3], 12 tumeurs (22,64%) étaient à prédominance kystique, 14 (26,41%) tumeurs étaient entièrement solides, et 21 (39,63%) présentaient une architecture mixte solide et kystique. L'aspect macroscopique des tumeurs n'était pas précisé dans 6 cas (11,32%). La taille des tumeurs variait entre 3 et 175mm [3]. Sur le plan histologique, la tumeur présentait une double composante épithéliale faite de tubules et de cavités

kystiques revêtus d'un épithélium en "clou de tapissier", et stromale comme rapportée par d'autres auteurs [4, 6, 7, 11]. Le diagnostic différentiel de la tumeur mixte épithéliale et stromale du rein se fait en premier lieu avec le néphrome kystique. Chez notre patient, la présence de tubules, de secteurs microkystiques, et l'abondance de la composante stromale à l'histologie militaient en faveur de la tumeur mixte épithéliale et stromale du rein.

Le néphrome kystique et la tumeur mixte épithéliale et stromale du rein présentent des caractéristiques cliniques, morphologiques et immunohistochimiques communes [1]. De ce fait, certains auteurs les ont regroupé dans le même spectre lésionnel [15, 16]. Ainsi, Turbiner et al [16] avaient proposé en 2007 le regroupement de ces deux entités sous la dénomination de tumeur stromale épithéliale rénale (renal epithelial stromal tumor "REST"). Toutefois, cette proposition n'a pas été retenue dans la classification de l'Organisation Mondiale de la santé (OMS) 2016 des tumeurs rénales [17].

La tumeur mixte épithéliale et stromale du rein est généralement bénigne. Cependant, des cas de transformation maligne ont été rapportés, portant sur la composante stromale (sarcome), épithéliale (carcinome) ou mixte, épithéliale et stromale (carcinosarcome) [1]. Dans les cas de tumeur mixtes épithéliales et stromales malignes du rein, on note des atypies cytonucléaires, une activité mitotique et de la nécrose [18, 19]. Ces anomalies n'étaient pas retrouvées dans notre cas.

L'évolution était favorable chez notre patient. Il n'y a pas eu de récurrence à ce jour, le patient poursuivant ses séances d'hémodialyse.

## CONCLUSION

La tumeur mixte épithéliale et stromale du rein est une tumeur rare, d'évolution généralement favorable après excision. Elle survient le souvent chez les femmes d'âge moyen à avancé. De par son aspect kystique, elle pourrait, chez l'hémodialysé, simuler une maladie kystique acquise, occasionnant ainsi un retard de diagnostic et de prise en charge. L'immunohistochimie n'était pas disponible dans notre contexte. Or, celle-ci permet une meilleure caractérisation histologique des tumeurs.

## CONFLITS D'INTÉRÊTS

Aucun

## RÉFÉRENCES

1. Aubert S. Tumeurs mixtes épithéliales et stromales, in "Pathologies tumorales rénales", Ed Elsevier Masson SAS, Issy-les-Moulineaux, 2014, pp 147-159.
2. Michal M, Syrucek M. Benign mixed epithelial and stromal tumor of the kidney. *Pathol - Res Pract.* 1998;194:445-8.
3. Calio A. Mixed epithelial and stromal tumor of the kidney. *Am J Surg Pathol.* 2016; 40:1538-49
4. Wang C, Lin Y, Xiang H, Fang D, Jiang P, Shen B. Mixed epithelial and stromal tumor of the kidney: report of eight cases and literature review. *World J Surg Oncol.* 2013;11:207.
5. Adsay NV, Jones EC. Mixed epithelial and stromal tumor of the kidney. *Am J Surg Pathol.* 2000;24:958-70.

6. Podduturi V, Guileyardo JM. Mixed epithelial and stromal tumors of the kidney discovered incidentally at autopsy. *Bayl Univ Med Cent Proc.* 2015;28:224-6.
7. Sangoi AR, Higgins JP. Bilateral mixed epithelial stromal tumor in an end-stage renal disease patient: the first case report. *Hum Pathol.* 2008;39:142-6.
8. Lane BR, Campbell SC, Remer EM, Fergany AF, Williams SB, Novick AC, et al. Adult cystic nephroma and mixed epithelial and stromal tumor of the kidney: clinical, radiographic, and pathologic characteristics. *Urology.* 2008;71:1142-8.
9. Khadhar A, Zehani A, Chelly I, Smichi I, Haouet S, Kchir N. Masse kystique du rein. *Ann Pathol.* 2015;35:463-6.
10. Chuang C-K, Pan P-Y, Kao Y, Chou Y-C, Ng K-F, Wang L-J, et al. Mixed epithelial stromal tumor of the kidney: The male case and literature review. *Urol Case Rep* 2018;17:122-4.
11. Tariq MT, Ullah S, Khan KS, Khan A, Ullah I. Mixed epithelial and stromal tumor (MEST) in a young adult male: A case report and literature review. *Ann Med Surg.* 2021;70:102888.
12. Pêgas KL, Cambuzzi E, Furian RD, Hartmann AA, Lamonatto SE, Zanatta JM, et al. Renal mixed epithelial and stromal tumor: case report. *J Bras Patol E Med Lab.* 2015;51:39-43
13. Rahbari-Oskoui F, O'Neill WC. Diagnosis and management of acquired cystic kidney disease and renal tumors in ESRD patients. *Semin Dial.* 2017;30:373-9.
14. Tantravahi J, Steinman TI. Acquired cystic kidney disease. *Semin Dial.* 2000;13:330-34.
15. Montironi R, Mazzucchelli R, Lopez-Beltran A, Martignoni G, Cheng L, Montorsi F, et al. Cystic nephroma and mixed epithelial and stromal tumour of the kidney: opposite ends of the spectrum of the same entity? *Eur Urol.* 2008;54:1237-46.
16. Turbiner J, Amin MB, Humphrey PA, Srigley JR, De Leval L, Radhakrishnan A, et al. Cystic nephroma and mixed epithelial and stromal tumor of kidney: a detailed clinicopathologic analysis of 34 cases and proposal for renal epithelial and stromal tumor (rest) as a unifying term. *Am J Surg Pathol.* 2007;31:489-500.
17. Organisation mondiale de la santé, Centre international de recherche sur le cancer, editors. WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs. Lyon: International agency for research on cancer, 2016.
18. Arriola AGP, Taylor BL, Ma S, Malkowicz SB, Lal P. Malignant mixed epithelial and stromal tumor of the kidney with 2 simultaneous renal carcinomas in a male patient: case report and review of the literature. *Int J Surg Pathol.* 2018;26:56-63.
19. Smichi I, Zehani A, Chelly I, Khadhar A, Azouz H, Nouira Y, et al. À propos d'une tumeur rarissime du rein : la tumeur mixte épithéliale et stromale maligne. *Prog En Urol.* 2015; 25:293-7.