

Champ d'application

Cet ensemble de données a été élaboré pour les spécimens de biopsie au trocart ou chirurgicales d'une tumeur du rein. Les spécimens d'excision ne sont pas inclus ; un ensemble de données distinct est disponible et doit être utilisé pour ces cas.

Remarque 1 – Latéralité du spécimen (requis)

Justification/preuves

Les informations sur la latéralité du ou des spécimens sont nécessaires à des fins d'identification et pour la sécurité des patients.

Les biopsies au trocart provenant de deux tumeurs différentes sont relativement rares. Cela peut se produire chez les patients chez qui l'on suspecte un syndrome de von Hippel-Lindau. Si, par exemple, plus d'une tumeur est surveillée pour estimer le taux de croissance, les deux tumeurs peuvent être échantillonnées dans le cadre de la même procédure.

[↑ Retour](#)

Remarque 2 – Site(s) tumoral/tumoraux (recommandé)

Justification/preuves

La position de la tumeur par rapport à la zone corticale ou médullaire du rein peut également être importante pour le diagnostic. Ceci est particulièrement vrai dans le cas des tumeurs de petite taille, lorsqu'un site d'origine dans la zone médullaire pourrait appuyer un diagnostic de carcinome des tubes collecteurs ou un carcinome médullaire¹.

[↑ Retour](#)

Remarque 3 – Type histologique de la tumeur (requis)

Justification/preuves

Les divers sous-types de tumeurs épithéliales rénales présentent différents comportements cliniques et pronostics^{1,2,9-14}. Ceci a été confirmé dans de grandes études multicentriques et monocentriques pour les principaux sous-types de tumeurs. En outre, plusieurs séries ont clairement démontré qu'un grand nombre de cancers rénaux nouvellement décrits ont un pronostic différent de celui du carcinome rénal à cellules claires¹⁴. Par ailleurs, les protocoles de différents types de traitement adjuvant anti-angiogénique sont liés aux divers sous-types tumoraux¹⁵.

La classification de Vancouver 2013 de l'International Society of Urological Pathology (ISUP) des tumeurs rénales adultes a identifié une nouvelle catégorie provisoire/émergente de carcinome rénal (CR)⁸. Bien que ces tumeurs rares semblent représenter une catégorie distincte, elles n'ont pas encore été entièrement caractérisées du point de vue de la morphologie, de l'immunohistochimie et des études moléculaires. Cette catégorie a également été incluse dans la quatrième édition de la classification des tumeurs rénales de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS). Dans la classification OMS, les tumeurs incluses dans cette catégorie sont le CR oncocytoïde développé après un neuroblastome, le CR folliculaire pseudothyroïdien, le CR associé au réarrangement du gène ALK (anaplastic lymphoma kinase) et le CR à stroma (angio)léiomyomateux. Ces tumeurs doivent être classées dans la catégorie « autre » et leur nom doit être spécifié.

Le CR papillaire est traditionnellement divisé en types 1 et 2¹⁶. Des études récentes ont indiqué que ces tumeurs

sont cliniquement et biologiquement distinctes. Les tumeurs de type 1 sont associées à des altérations de la voie de signalisation MET, tandis que les tumeurs de type 2 sont associées à l'activation de la voie de signalisation NRF2-ARE. Sur la base des caractéristiques moléculaires, les tumeurs de type 2 peuvent être subdivisées en 3 sous-types au moins¹⁷. Les tumeurs de type 1 et de type 2 présentent une coloration immunohistochimique distincte, les tumeurs de type 1 exprimant plus fréquemment la cytokératine 7 par rapport à celles de type 2^{1,8,16,17}

Le carcinome rénal papillaire oncocytaire est une catégorie comprise dans la quatrième édition de la classification OMS des tumeurs rénales¹. Bien qu'elle n'ait pas été entièrement caractérisée, il est préférable d'inclure cette tumeur dans la catégorie papillaire plus générale.

Le CR papillaire est associé à des résultats cliniques plus favorables que le carcinome rénal à cellules claires (CRcc), le carcinome des tubes collecteurs et la léiomyomatose héréditaire et le carcinome à cellules rénales (HLRCC)^{1,14}. Le sous-type papillaire est également d'importance pronostique et les tumeurs de type 1 ont un meilleur pronostic que celles à morphologie de type 2^{14,16,17}.

Il peut parfois être difficile de classer avec précision les tumeurs présentant un cytoplasme profondément éosinophile dans la biopsie rénale. Dans ce cas, le diagnostic différentiel inclut l'oncocytome, le carcinome à cellules rénales chromophobes, le carcinome rénal papillaire oncocytaire et le carcinome rénal survenant après un neuroblastome. Une évaluation immunohistochimique peut être utile, mais en raison de la quantité limitée de tissu présent dans une biopsie au trocart, elle n'est pas nécessairement concluante. Dans ce cas, le terme néoplasme oncocytaire peut être utilisé avec une note soulignant que ce n'est pas une catégorie de diagnostic, mais un descripteur qui inclut deux entités, l'une bénigne et l'autre maligne^{18,19}.

Les entités bénignes de la néoplasie rénale généralement observées dans les biopsies rénales, comme l'oncocytome, l'angiomyolipome, l'adénome papillaire, l'adénome métanéphrique et autres formes d'adénome doivent être classées dans la catégorie « autre » et leur diagnostic spécifié.

↑ Retour

Remarque 4 – Grade histologique de la tumeur– OMS/ISUP (requis)

Justification/preuves

Le grade doit être attribué selon le champ à fort grossissement qui présente le degré le plus important de pléomorphisme nucléaire.

Ce système de détermination du grade est celui de l'Organisation mondiale de la Santé/de l'International Society of Urological Pathology (OMS/ISUP) pour le carcinome rénal, qui est recommandé dans le manuel de classification 2016 de l'OMS^{1,14}. Ce système a été validé comme paramètre pronostique pour les carcinomes rénaux à cellules claires et papillaires^{14,20,21}. Il n'a pas été validé pour les autres types de cancer rénal, mais peut aussi être utilisé à des fins descriptives²². La recommandation actuelle est de ne pas attribuer de grade au carcinome à cellules rénales chromophobes^{1,23}.

La validité de déterminer le grade des tumeurs rénales dans les biopsies au trocart est source de débat, car il est probable que l'échantillon de tissu ne soit pas représentatif. Cette situation est particulièrement préoccupante dans le cas des grandes tumeurs rénales où il peut y avoir des variations morphologiques importantes. Dans certaines séries, il est recommandé que le grade des tumeurs de biopsie rénale ne soit pas défini. Si un grade est donné, il doit être qualifié avec une note indiquant qu'il pourrait sous-estimer le grade réel de la tumeur^{18,19}.

↑ Retour

Remarque 5 – Morphologie sarcomatoïde (requis)

Justification/preuves

Une morphologie sarcomatoïde est observée dans environ 5 % des carcinomes rénaux et est associée à un

pronostic défavorable^{14,24-27}. De nombreuses études ont confirmé que la morphologie sarcomatoïde peut se produire dans tous les principaux sous-types de carcinomes rénaux et indique une maladie de haute grade^{1,8}. La survie à cinq ans des patients atteints de cancer à morphologie sarcomatoïde est de l'ordre de 15 à 22 %^{1,8,24-27}. Les résultats cliniques associés à cette morphologie dépendent du stade²⁸. La présence de morphologie sarcomatoïde est incorporée dans le système de détermination du grade de l'OMS/ISUP (grade 4)¹⁴.

↑ Retour

Remarque 6 – Morphologie rhabdoïde (requis)

Justification/preuves

Tout comme la morphologie sarcomatoïde, la morphologie rhabdoïde est une caractéristique de maladie de haut grade^{14,29}. Les tumeurs présentant ce phénotype ressemblent aux cellules rhabdoïdes, avec un cytoplasme éosinophile volumineux et un noyau excentrique, souvent à nucléoles proéminents^{1,8}. Les altérations rhabdoïdes sont associées à un mauvais pronostic. Il a été démontré que 71 % des patients présentant une morphologie rhabdoïde forment des métastases au cours d'un suivi moyen de 4,5 mois. On a également noté que 43 % des patients de cette série étaient décédés dans les 2 ans, avec un taux de survie médian de 8 à 31 mois^{14,29-31}. Environ 25 % des tumeurs à morphologie rhabdoïde sont accompagnées d'un carcinome sarcomatoïde concomitant¹. La présence de morphologie rhabdoïde est incorporée dans le système de détermination du grade de l'OMS/ISUP (grade 4)¹⁴.

↑ Retour

Remarque 7 – Nécrose (requis)

Justification/preuves

La présence de nécrose tumorale est un indicateur pronostique pour le carcinome rénal à cellules claires et le carcinome à cellules rénales chromophobes, indépendamment du stade tumoral^{14,37}. Le carcinome rénal papillaire contient généralement des foyers de nécrose, cependant la signification pronostique de cette observation est source de débat. À l'heure actuelle, il est recommandé de noter la présence de nécrose macroscopique (confluente) et microscopique (de coagulation)¹⁴.

↑ Retour

Remarque 8 – Invasion lymphovasculaire (requis)

Justification/preuves

L'invasion microvasculaire est en corrélation avec le développement de métastases et avec la survie, indépendamment de la taille de la tumeur, de la catégorie de la tumeur primitive et du grade⁴².

Dans les CR à cellules claires et papillaires, la propagation de la tumeur se fait principalement par voie sanguine au niveau des veines du sinus, de la veine rénale et de la veine cave inférieure vers le poumon. L'infiltration du tissu adipeux périrénal peut provoquer une propagation rétropéritonéale. La propagation lymphatique aux ganglions de l'hile rénal peut également se produire et est plus courante dans le CR papillaire que dans le CR à cellules claires².

↑ Retour

Remarque 9 – Pathologie concomitante dans le rein non tumoral (requis)

Justification/preuves

Il est important de reconnaître que des néphropathies peuvent être présentes dans les tissus rénaux non néoplasiques des spécimens de néphrectomie et de néphro-urétérectomie^{1,2}. L'artério-néphrosclérose (ou néphropathie hypertensive) et la néphropathie diabétique sont observées dans environ 30 % et 20 % des cas, respectivement. D'autres maladies rénales qui ont été identifiées comprennent la microangiopathie thrombotique, la glomérulosclérose segmentaire et focale et la néphropathie à IgA. L'observation de plus de 20 % de glomérulosclérose globale ou de glomérulosclérose diabétique diffuse avancée prédit une baisse importante de la fonction rénale 6 mois après la néphrectomie radicale².

L'évaluation des maladies rénales cliniques doit être effectuée dans chaque cas ; les colorations PAS et/ou méthénamine-argent de Jones doivent être utilisées si nécessaire. Un néphrologue peut être consulté au besoin.

Pour l'évaluation des pathologies coexistantes dans le tissu rénal adjacent à la tumeur, les effets locaux d'une tumeur en expansion et/ou invasive doivent être pris en considération. Ceci peut être associé à un degré important d'inflammation et de cicatrisation, et il n'est pas rare de voir une néphrite interstitielle secondaire localisée, une glomérulosclérose ou une atrophie tubulaire.

↑ Retour

Remarque 10 – Études connexes (recommandé)

Justification/preuves

Des études connexes sont de plus en plus utilisées pour le sous-typage des tumeurs rénales. La technique d'hybridation in situ par fluorescence (FISH) peut être utilisée pour confirmer un diagnostic de carcinome à translocation (tumeurs de la famille MiT) et s'est avérée utile pour distinguer entre l'oncocytome et le carcinome à cellules rénales chromophobes¹. Des tests cytogénétiques peuvent être réalisés dans certains cas ; toutefois, ils ne sont habituellement pas utilisés dans le cadre de l'évaluation de routine d'une tumeur rénale. Il est maintenant reconnu que l'évaluation immunohistochimique des tumeurs peut être utile sur le plan diagnostique. Il n'y a actuellement pas d'examens complémentaires qui sont acceptés comme ayant une valeur pronostique pour les néoplasmes à cellules rénales^{43,44}.

↑ Retour

Références

1. World Health Organization (WHO) Classification of tumours. Pathology and genetics of the urinary system and male genital organs. Humphrey PA, Moch H, Reuter VE, Ulbright TM, editors. Lyon, France: IARC Press. 2016
2. Amin MB, Edge SB, Greene FL, *et al*, eds. (2017) AJCC Cancer Staging Manual. 8th ed. New York: Springer
3. Delahunt B, Kittelson JM, McCredie MRE, *et al*. Prognostic importance of tumor size for localized conventional (clear cell) renal cell carcinoma. Assessment of TNM T1 and T2 categories and comparison with other prognostic parameters. *Cancer* 2002; 94: 658-664
4. Störkel S, Eble JN, Adlakhia K, *et al*. Classification of renal cell carcinoma. *Cancer* 1997;80:987-989.
5. Bonsib SM, Gibson D, Mhoon M, Greene GF. Renal sinus involvement in renal cell carcinoma. *Am J Surg*

Pathol 2000; 24: 451-458.

6. Bonsib SM. T2 clear cell renal cell carcinoma is a rare entity: a study of 120 clear cell renal cell carcinomas. *J Urol* 2005; 174: 1199-1202.
7. Thompson RH, Leibovich BC, Cheville JC et al. Is renal sinus fat invasion the same as perinephric fat invasion for pT3a renal cell carcinoma? *J Urol* 2005; 174: 1218-1221.
8. Srigley JR, Delahunt B, Eble JN, et al. The International Society of Urological Pathology (ISUP) Vancouver classification of renal neoplasia. *Am J Surg Pathol* 2013; 37: 1469-1489.
9. Murphy WM, Grignon DJ, Perlman EJ, editors. *Tumours of the Kidney, Bladder, and Related Urinary Structures. AFIP Atlas of Tumour Pathology Series 4. American Registry of Pathology. Washington DC; 2004.*
10. Kim H, Cho NH, Kim D et al. Renal cell carcinoma in South Korea: A multicenter study. *Hum Pathol* 2004; 35: 1556-1563.
11. Ljungberg B, Alamdri FI, Stenling R et al. Prognostic significance of the Heidelberg Classification of renal cell carcinoma. *Eur Urol* 1999; 36: 565-569.
12. Moch H, Grasser T, Amin MB. Prognostic utility of the recently recommended histologic classification and revised TNM staging system of renal cell carcinoma. A Swiss experience with 588 tumours. *Cancer* 2000;89:604-614.
13. Srigley JR, Delahunt B. Uncommon and recently described renal carcinomas. *Modern Pathology* 2009;22:S2-S23.
14. Delahunt B, Cheville JC, Martignoni G, et al. The International Society of Urological Pathology (ISUP) Grading System for Renal Cell Carcinoma and Other Prognostic Parameters. 2013; 37:1490-1504.
15. O'Brien MF, Russo P, Motzer RJ. Sunitinib therapy in renal cell carcinoma. *BJU International* 2008;101:1339-1342.
16. Delahunt B, Eble JN, McCredie MR, et al. Morphologic typing of papillary renal cell carcinoma: comparison of growth kinetics and patient survival in 66 cases. *Hum Pathol* 2002; 32: 590-595.
17. The Cancer Genome Atlas Research Network. Comprehensive molecular characterization of papillary renal-cell carcinoma. *NEJM* 2015; 1-10. November 4, 2015DOI: 10.1056/NEJMoa1505917
18. Delahunt B, Samaratunga H, Martignoni G, Srigley JR, Evans AJ, Brunelli M. Percutaneous renal tumour biopsy. *Histopathology* 2014; 65: 295-308.
19. Evans AJ, Delahunt B, Srigley JR. Issues and challenges associated with classifying neoplasms in percutaneous needle biopsies of incidentally found small renal masses. *Semin Diagn Pathol* 2015; 32: 184-195.
20. Sika-Paotonu D, Bethwaite PB, McCredie MRE, Jordan TW, Delahunt B . Nucleolar grade but not Fuhrman grade is applicable to papillary renal cell carcinoma. *Am J Surg Pathol* 2006; 30: 1091-1096.
21. Delahunt B, Sika-Paotonu D, Bethwaite PB, et al. Grading of clear cell renal cell carcinoma should be based on nucleolar prominence. *Am J Surg Pathol* 2011; 135: 1134-1139.
22. Delahunt B, Egevad L, Samaratunga H, et al. Gleason and Fuhrman no longer make the grade. *Histopathology*. 2016 Mar;68(4):475-81.
23. Delahunt B, Sika-Paotonu D, Bethwaite PB, et al. Fuhrman grading is not appropriate for chromophobe renal cell carcinoma. *Am J Surg Pathol* 2007; 31: 957-960.
24. Cheville JC, Lohse CM, Zincke H et al. Sarcomatoid renal cell carcinoma. An examination of underlying histologic subtype and an analysis of associations with patient outcome. *Am J Surg Pathol* 2004;28:435-441.
25. Cangiano T, Liao J, Naitoh J et al. Sarcomatoid renal cell carcinoma: biologic behavior, prognosis and response to combined surgical resection and immunotherapy. *J Clin Oncol* 1999;17:523-528.
26. Delahunt B. Sarcomatoid renal cell carcinoma. the final common dedifferentiation pathway of renal epithelial malignancies. *Pathology* 1999; 31: 185-190.

27. de Peralta-Venturina M, Moch H, Amin M et al. Sarcomatoid differentiation in renal cell carcinoma. A study of 101 cases. *Am J Surg Pathol* 2001; 25: 275-278.
28. Mian BM, Bhadkamkar N, Slaton JW et al. Prognostic factors and survival of patients with sarcomatoid renal cell carcinoma. *J Urol* 2002; 167: 64-70.
29. Kuroiwa K, Kinoshita Y, Shiratsuchi H et al. Renal cell carcinoma with rhabdoid features: an aggressive neoplasm. *Histopathology* 2002; 41: 538-548.
30. Gokden N, Nappi O, Swanson PE et al. Renal cell carcinoma with rhabdoid features. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 1329-1338.
31. Leroy X, Zini L, Buob D et al. Renal cell carcinoma with rhabdoid features. *Arch Pathol Lab Med* 2007; 131: 102-106.
32. Trpkov K, Grignon DJ, Bonsib SN et al. Handling and staging of renal cell carcinoma. The International Society of Urological Pathology (ISUP) consensus conference recommendations. *Am J Surg Pathol* 2013; 37: 1505-1517.
33. Bonsib SM. Renal lymphatics, and lymphatic involvement in sinus vein invasive (pT3b) clear cell renal cell carcinoma: a study of 40 cases. *Mod Pathol* 2006; 19 :746-753.
34. Madbouly K, Al-Qahtani SM, Ghazwani Y et al. Microvascular tumour invasion: prognostic significance in low stage renal cell carcinoma. *Urology* 2007; 69: 670-674.
35. Thompson RH, Cheville JC, Lohse CM et al. Reclassification of patients with pT3 and pT4 renal cell carcinoma improves prognostic accuracy. *Cancer* 2005; 104: 53-60.
36. Ficcaro V, Novara G, Iafrate M et al. Proposal for reclassification of the TNM staging system in patients with locally advanced (pT3-4) renal cell carcinoma according to the cancer-related outcome. *Eur Urol* 2007; 51: 722-729.
37. Cheville JC, Lohse CM, Zincke H, Weaver AL, Blute ML. Comparison of outcome and prognostic features among histologic subtypes of renal cell carcinoma. *Am J Surg Pathol* 2003; 27: 612-624.
38. Klatte T, Said JW, de Martino M et al. Presence of tumour necrosis is not a significant predictor of survival in clear cell renal cell carcinoma: higher prognostic accuracy of extent based rather than presence/absence classification. *J Urol* 2009; 181: 1558-1564.
39. Terrone C, Cracco C, Porpiglia et al. Reassessing the current TNM lymph node staging for renal cell carcinoma. *Eur Urol* 2006; 49: 324-331.
40. Henriksen KJ, Meehan SM, Chang A. Non-neoplastic renal diseases are often unrecognized in adult tumor nephrectomy specimens: a review of 246 cases. *Am J Surg Pathol* 2007; 31:1703-1708.
41. Bijol V, Mendez GP, Hurwitz S, Rennke HG, Nose V. Evaluation of the non-neoplastic pathology in tumor nephrectomy specimens: predicting the risk of progressive failure. *Am J Surg Pathol* 2006; 30: 575-584.
42. Lang H, Lindner V, Letourneux H et al. Prognostic value of microscopic venous invasion in renal cell carcinoma: long term follow-up. *Eur Urol* 2004; 46: 331-335.
43. Tan P-H, Cheng L, Leclercq-Roux N, Merino M, Netto G, Reuter V, Shen S, Grignon DJ, Montironi R, Egevad L, Srigley JR, Delahunt B, Moch H, The ISUP Renal Tumor Panel. Renal cancer biomarkers: Diagnosis and prognosis. *Am J Surg Pathol* 2013; 37: 1518-1531.
44. Reuter VE, Argani P, Zhou M, Delahunt b, Amin MB, Epstein JI, Ulbright TM, Humphrey PA, Egevad L, Montironi R, Grignon D, Trpkov K, Lopez-Beltran A, Berney DM, Srigley JR. Best practice recommendations in the application of immunohistochemistry in kidney tumors.; report for the International society of Urological Pathology consensus conference. *Am J Surg Pathol* 2014; 38: e35-e49.