



Pan African Urological Surgeons' Association

**African Journal of Urology**

[www.ees.elsevier.com/afju](http://www.ees.elsevier.com/afju)  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)



## Case report

# Néphrome kystique multiloculaire de l'adulte: à propos d'un cas et revue de la littérature



**M. Statoua , O. Yddousalah , I. Ziouziou\* , T. Karmouni ,  
K. El Khader , A. Koutani , A.I.A. Andaloussi**

*Service d'urologie B, CHU Ibn Sina, Faculté de médecine et de pharmacie, Université Mohamed V, Rabat, Maroc*

Reçu le 8 février 2014; reçu sous la forme révisée le 13 juillet 2014; accepté le 24 juillet 2014

### MOTS CLÉS

néphrome kystique;  
kyste du rein

### Résumé

Le néphrome kystique multiloculaire est une tumeur kystique rénale rare, bénigne et avec excellent pronostic. Cependant, le diagnostic préopératoire est difficile. Seule l'étude anatomopathologique permet de l'affirmer. Nous rapportons le cas d'un néphrome kystique multiloculaire diagnostiqué chez une patiente de 55 ans, occasionnant des douleurs lombaires gauches. L'uro-scanner a montré une image kystique classé Bosniak II. La patiente a bénéficié d'une résection complète du kyste. Dans cet article, nous décrivons la présentation clinique, les caractéristiques radiologiques, et l'histopathologie du néphrome kystique ainsi que sa prise en charge.

© 2015 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. All rights reserved.

### KEYWORDS

Cystic nephroma;  
renal cyst

### Abstract

Multilocular cystic nephroma is a rare benign renal tumor with excellent prognosis. Preoperative diagnosis remains impossible. It is discovered only by histological study. The authors report the case of a 55 years-old patient who presented with left lower back pain. Clinical examination was normal. Uro-scan showed a Bosniak II renal cyst. The patient underwent a complete resection of the cyst and histology was in favour of multilocular cystic nephroma. In this article, we describe the clinical and radiological features, and histopathology of cystic nephroma and its management."

© 2015 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. All rights reserved.

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [imadziouziou@hotmail.com](mailto:imadziouziou@hotmail.com) (I. Ziouziou).

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

<http://dx.doi.org/10.1016/j.afju.2014.07.004>

1110-5704/© 2015 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. All rights reserved.

## Introduction

Le néphrome kystique encore appelé cystadénome ou néphroblastomebénin de l'adulte est une entité rare de tumeur rénale kystique, d'excellent pronostic. Il était décrit la première fois en 1892 et seulement environ 200 cas ont jusqu'ici été rapportés dans la littérature internationale. Il s'agit d'une pathologie bénigne, non héréditaire, les connaissances actuelles de l'embryogénèse et les données de l'immunohistochimie ne permettent pas encore d'identifier de façon formelle l'existence d'une corrélation entre tumeur de Wilms, néphroblastomekystique de l'enfant et néphrome kystique de l'adulte, dont la première description clinique revient à EDMUNDS en 1892 [1] et la première publication par POWELL date de 1951 [2].

Les signes cliniques et radiologiques n'apportent qu'un faisceau d'arguments, seule le diagnostic anatomopathologique permet d'affirmer le diagnostic. Nous rapportons un cas de Néphrome kystique et nous décrivons la présentation clinique ainsi que les caractéristiques radiologiques, histopathologique et nous présentons une brève revue de la littérature.

## Observation

Elle s'agit d'une patiente de 55 ans, ayant consulté pour des lombalgies gauches à type de pesanteur évoluant depuis 2 mois sans autre signe associé. L'examen clinique trouvait une patiente apyrétique, présentant une douleur à la percussion de la loge rénale gauche, avec masse volumineuse à la palpation de l'hypocondre gauche. Le bilan biologique réalisé de même que l'ECBU sont revenus sans particularité.

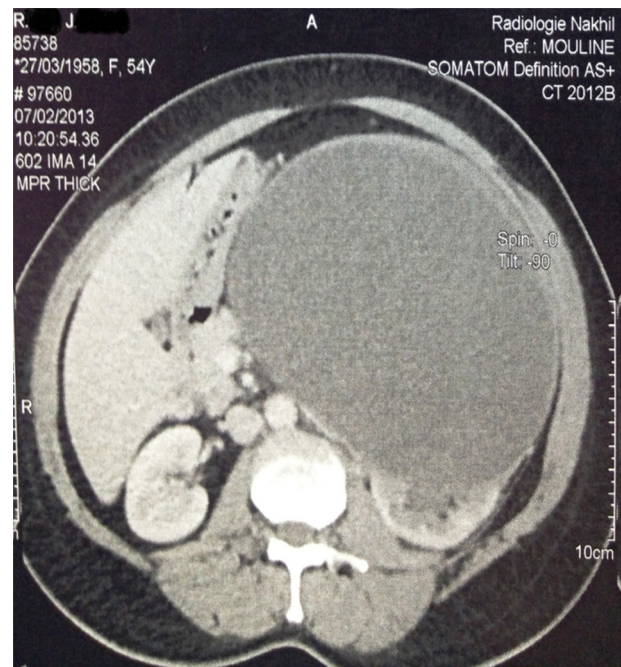
Une échographie abdominale objectivait un rein gauche globuleux au contour déformé par une masse kystique localisée au niveau du pôle supérieur.

La tomодensitométrie abdominale par acquisition hélicoïdale identifiait une masse d'aspect kystique volumineuse polaire supérieure à développement exo rénal mesurant 16 × 13 cm renfermant une cloison fine interne. Ce kyste refoulait le pancréas en avant, le rein en bas et foie en arrière et le tronc coeliaque en dedans tout en restant perméable. Il était classé type II selon la classification de Bosniak (Figs. 1 et 2).

Étant donné les éléments cliniques, paracliniques de la patiente et l'aspect préopératoire du kyste la décision chirurgicale était de réaliser un traitement conservateur consistant en une résection de la totalité du kyste en contact du parenchyme rénal avec un clampage de type parenchymateux à l'aide d'un clamp atraumatique pendant 10 minutes par abord lombaire gauche sur le 11<sup>ème</sup> espace intercostale, avec hémostase des tranches de section par surjet passé au fils résorbable 2/0, le saignement peropératoire est estimé à 150 cc. La durée opératoire était de 45 minutes.

Les suites opératoires ont été simples, le taux d'hémoglobines est resté sans changement. La créatinine préopératoire était de 11 mg/l et post opératoire de 9 mg/l après l'acte chirurgical la patiente est déclarée sortante 72 h après le geste.

L'examen macroscopique de la pièce opératoire révélait une formation kystique mesurant 25 × 15 × 0,5 cm à paroi irrégulière, sans



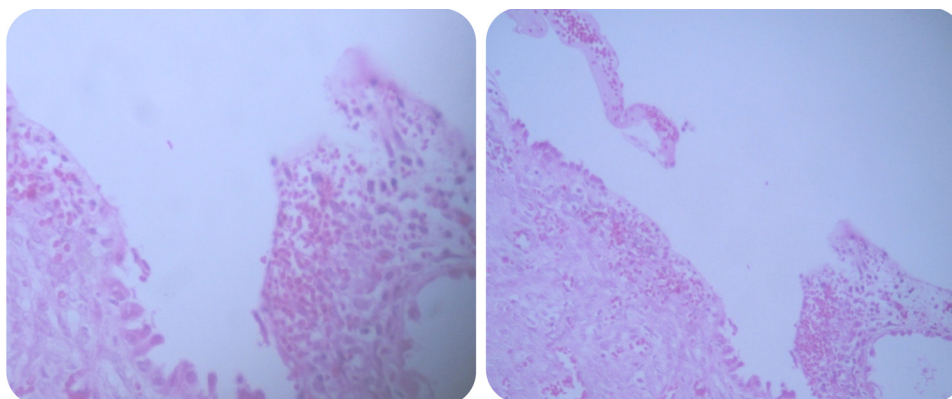
**Figure 1** Coupe TDM axiale sans contraste: volumineuse Masse multiloculaire avec fins septas occupant le pôle supérieur du rein gauche.

végétation, siège de nombreux kystes infra-centimétriques à la face interne, sans parenchyme rénal individualisable. Absence de parenchyme rénal individualisable.

En microscopie optique (Fig. 3), on retrouvait des formations kystiques tapissées d'un épithélium monostratifié régulier, les noyaux des cellules tumorales étaient dépourvus d'atypies. Ces kystes étaient sillonnés par des septas fibreux richement cellulaires réalisant un aspect de stroma ovarien like. Le diagnostic anatomopathologique qui était celui d'un Néphrome kystique multiloculaire.



**Figure 2** Coupe TDM coronale avec contraste: qui montre une formation kystique à développement exo rénal sans dilatation des cavités pelvocalicielles.



**Figure 3** Formation kystique bordé par des cellules en clou de tapissier (G x 10 et G x 20 colorations HES).

### Discussion

Nous avons observé un néphrome kystique multiloculaire chez une patiente âgée. Volumineux, il était polaire supérieur et occasionnait des douleurs lombaires. L'uro-scanner a montré une image kystique avec des fins septa, classée Bosniak II. Le traitement était conservateur; seul le kyste a été complètement réséqué. L'examen anatomopathologique a révélé sa nature. Le néphrome kystique a une distribution bimodale chez les enfants de moins de 2 ans avec une prédominance masculine et chez les adultes de plus de 30 ans avec une prédominance féminine.

La majorité des cas sont asymptomatiques et de découverte fortuite lors d'un bilan radiologique. Les manifestations cliniques habituelles comprennent une douleur du flanc, une hématurie macroscopique, une masse abdominale, et une infection des voies urinaires.

Sur le plan radiologique, le néphrome kystique apparaît comme un kyste multiloculaire avec de multiples cloisons, avec rehaussement après injection du produit de contraste (densité Moyenne de 2 à 40 Unités Hounsfield) associées à d'éventuelles calcifications dans l'épaisseur des septas [3]. Toutefois, Levy rappelle à juste titre que tous ces critères tomodynamométriques ne sont pas suffisamment spécifiques pour exclure de manière formelle la possibilité d'une lésion maligne nécrotique [4].

La résonance magnétique et l'artériographie ne semblent malheureusement pas être en mesure d'apporter des arguments décisifs supplémentaires [3,5]. De même, peu d'auteurs font état d'un diagnostic de certitude sur ponction biopsique à l'aiguille fine, en raison de l'absence de communication entre les kystes et en raison de la pauvreté du matériel récolté.

Le diagnostic différentiel dans le cadre de Néphrome kystique doit inclure le kyste multiloculaire du rein, le carcinome à cellules rénales multi kystiques, le rein médullaire en éponge et le carcinome tubulo-kystique du rein.

L'examen microscopique de la tumeur montre que les parois kystiques sont délimitées par un épithélium cubique ou aplati. Le stroma séparant les kystes est peu cellulaire et ne contient généralement que des lymphocytes et fibroblastes. Il n'y a pas de structures métanéphriques ou rappelant le blastème, ni de composants ostéo-cartilagineux.

Étant donné la difficulté du diagnostic préopératoire et du fait que le carcinome à cellule rénal est toujours soupçonné, historiquement le traitement standard était une néphrectomie radicale. Cependant, une chirurgie conservatrice doit toujours être gardé à l'esprit si la masse est inférieure à 4 cm, unilatérale, solitaire ou lorsque le diagnostic de Néphrome kystique est suspecté en préopératoire en combinaison avec un examen extemporané per opératoire pour confirmation [7,8].

Bien que la résection chirurgicale reste la norme pour le traitement du Néphrome kystique, les traitements mini invasifs à savoir la cryoablation et l'ablation par radiofréquence ont émergé comme alternatives pour des masses rénales de petits volumes. Dans notre cas, le traitement était conservateur à base d'une kystectomie totale emportant toute la masse kystique après une discussion avec le patient sur l'éventualité d'une néphrectomie radicale.

L'exérèse chirurgicale est curative en matière de Néphrome kystique. Bien que le pronostic soit excellent à long terme, un suivi post opératoire reste toujours recommandé en raison des récurrences locales rapportées [9,10].

Ces récurrences sont plus souvent observées après néphrectomie partielle. Jusqu'à présent, seuls 4 cas de récurrences locales ont été signalés, tous après néphrectomie partielle [8]. Cependant, dans une série de 24 patients ayant subi une néphrectomie partielle pour un Néphrome kystique, aucune récurrence n'a été constaté après un suivi moyen de 39 mois [6,11].

### Conclusion

Le Néphrome kystique est une lésion kystique rare du rein, à évoquer toujours comme diagnostic différentiel des tumeurs rénales kystiques malignes chez les enfants et les adultes. Le diagnostic définitif ne peut être posé qu'après une néphrectomie totale ou partielle en fonction de la taille et la localisation de la lésion dans le le rein.

### Conflit d'intérêt

Nous n'avons aucun conflit d'intérêt en rapport avec ce travail.

### Références

- [1] Edmunds W. Cystic adenoma of the kidney. *Trans Pathol Soc Lond* 1892;43:89–90.
- [2] Powell T, Shakman R, Johnson HD. Multilocular cysts of the kidney. *Br J Urol* 1951;23:142–52.

- [3] Parienty RA, Padel J. Computed tomography of multilocular cystic nephroma. *Radiology* 1981;140:135-9.
- [4] Lévy P, Hélénon O, Merrain S, Paraf F, Méjean A, Cornud F, et al. Tumeurs kystiques du rein de l'adulte: corrélations radio-histopathologiques. *J Radiol* 1999;80:121-33.
- [5] Balci NC, Semelka RC, Patt RH, Dubois D, Freeman JA, Gomez-Caminero A, et al. Complex renal cysts: Findings on MR Imaging. *AJR* 1999;172:1495-500.
- [6] Castillo OA1, Boyle Jr ET, Kramer SA. Multilocular cysts of kidney. A study of 29 patients and review of literature. *Urology* 1991;37:156-62.
- [7] Gettman MT, Segura JW. An unusual case of multilocular cystic nephroma with prominent renal pelvis involvement treated with nephron sparing techniques. *Urol* 1999;162:482.
- [8] Hsiao HL, Wu WJ, Chang MY, Ke HL, Huang CH. Unusual case of multilocular cystic nephroma treated with nephron sparing technique: a case report. *Kaohsiung J Med Sci* 2006;20:515-8.
- [9] Bastian PJ, Kuhlmann R, Vogel J, Bastian HP, Bastian H. Local recurrence of a unilateral cystic nephroma. *Int J Urol* 2004;11:329-31.
- [10] Chang CP, Li JR, Yang CS, Ou YC, Cheng CL. Multilocular cystic nephroma: A case report and review of the literature. *Urological Science* 2013.
- [11] Wilkinson CI, Palit V, Bardapure M, Thomas J, Browning AJ, Gill K, et al. Adult multilocular cystic nephroma: Report of six cases with clinical, radio-pathologic correlation and review of literature. *Urol Ann* 2013;5:13-7.