



Le lymphome primitif du rein

The primary lymphoma of the kidney

اللمفوم الكلوي البدائي

N. Zbiti, T. Sqalli Houssaini, F. Bounjoum, Z. Tazi Mezalek, N. Lamalemi, Z. Alhamany, N. Ismaili, H. Errihani, H. Rhou, L. Benamar, F. Ezaitouni, N. Ouzedoune, R. Bayahia

الملخص : اللمفوم الكلوي البدائي حالة سريرية نادرة. نعرض حالة شاب عمره 29 سنة الذي يعاني من قصور كلوي حاد يرجع إلى إرتشاح ورم لمفي بدائي للنمط الظاهري المناعي «ب». يتم التشخيص بالتشريح الكلوي . كان الديال الدموي واجبا أمام خطورة القصور الكلوي. كان التحسن في بعض الأحيان تحت المعالجة الكيميائية. مع ذلك تشخيص المرض يبقى سيئا بالنظر لتفريق الورام اللمفي ..

الكلمات الأساسية : اللمفوم ، تشريح كلوي، قصور كلوي حاد

Résumé : C'est une entité clinique rare. On rapporte le cas d'un jeune patient de 29 ans présentant une insuffisance rénale aigue due à une infiltration lymphomateuse rénale primitive bilatérale d'immunophénotype B. Le diagnostic est purement histologique. Il a été mis sous polychimiothérapie. Une amélioration est obtenue parfois sous traitement, néanmoins le pronostic reste mauvais vu la dissémination lymphomateuse. Notre cas illustre bien l'importance et la grande place de la biopsie rénale devant une insuffisance rénale aigue d'étiologie néoplasique.

Mots clés : Lymphome rénal primitif,

Abstract : Primary lymphoma of the kidney is a rare clinical entity. We report a case of a young 29 year old with acute renal failure due to lymphomatous infiltration of the kidneys. The diagnosis is purely histologic. An improvement is obtained sometimes by chemotherapy, but the prognosis remains poor for the release lymphoma. Our case illustrates the importance of kidney biopsy to acute renal failure.

Key Words : Lymphoma of kidney.

Introduction

Le lymphome malin non hodgkinien (LMNH) primitif du rein est une maladie extrêmement rare. On rapporte un nouveau cas dont le mode de découverte est une insuffisance rénale aigüe.

Observation

Il s'agit d'un jeune patient âgé de 29 ans, sans antécédents pathologiques particuliers. Il a été admis, au service de néphrologie, pour une insuffisance rénale aigüe évoluant dans un contexte d'altération de l'état général avec un amaigrissement chiffré à 10 kg en un mois. L'examen clinique a trouvé une hypertension artérielle à 170/100 mmHg sans syndrome œdémateux, une sensibilité lombaire modérée sans masse palpable, des aires ganglionnaires libres et une diurèse conservée chiffrée à 2 litres par jour.

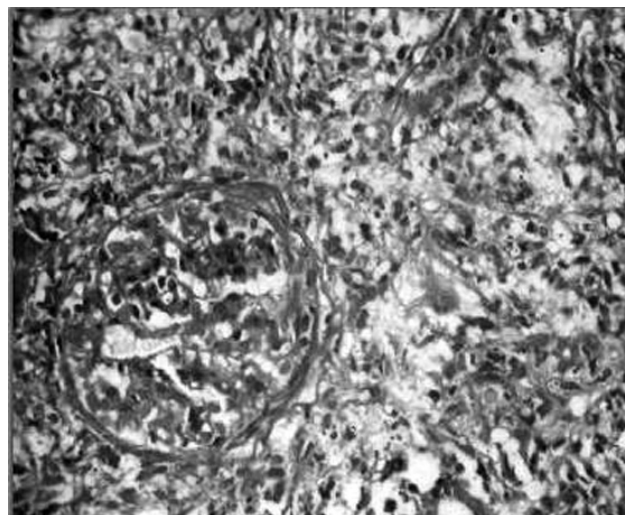
Le bilan biologique a révélé une insuffisance rénale aigüe avec une créatinine sérique à 73 mg/l, une protéinurie minime à 0,4g/j, un ionogramme et un sédiment urinaires sans anomalie, un syndrome inflammatoire avec une vitesse de sédimentation à 75mm à la 1^{ère} heure et une anémie normochrome normocytaire (une hémoglobine à 9g/dl).

Le bilan radiologique (échographique et scannographique) a mis en évidence des reins augmentés de taille mesurant à droite 145 / 90 mm et à gauche 150 / 85 mm sans signes d'obstruction; l'échographie a été complétée par un doppler ayant écarté une origine vasculaire.

Une biopsie rénale transpariétale a été réalisée après contrôle des chiffres tensionnels sous inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine. L'analyse anatomo-pathologique de la carotte biopsique a retrouvé 28 glomérules. Il a été noté une infiltration interstitielle diffuse par des plages de cellules de grande taille au cytoplasme réduit et aux noyaux hyperchromatiques munis d'un nucléole proéminent, ces cellules entourent par place les formations glomérulaires (figure 1).

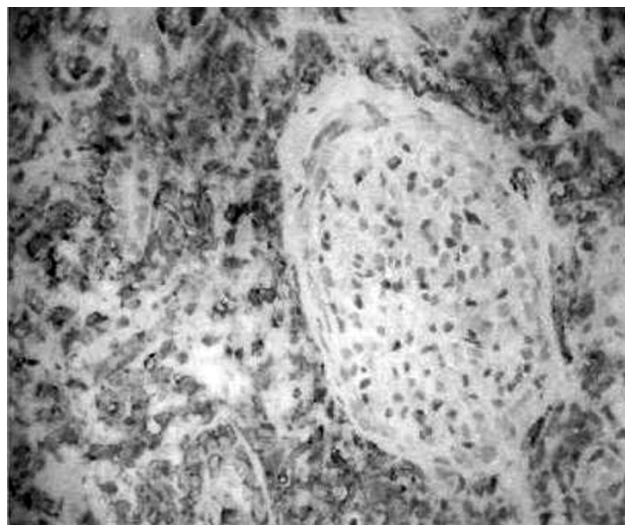
Un immunomarquage par les anticorps anticytokératine, anti-CD20 et anti-CD3 a permis d'établir le diagnostic d'un LMNH à grandes cellules de haut grade et d'immunophénotype B (anti-CD 20 positif) (figure 2).

Figure 1 : Anatomopathologie



Infiltration interstitielle diffuse par des plages de cellules de grande taille qui entourent par place les formations glomérulaires (figure 1).

Figure 2 : Anatomopathologie



Immunomarquage interstitiel par les anticorps anti-CD₂₀

Le bilan d'extension préthérapeutique (un examen oto-rhino-laryngologique, une biopsie ostéo-médullaire, une ponction lombaire, un scanner cérébral et un scanner thoraco-abdomino-pelvien) n'a pas trouvé d'autre localisation lymphomateuse. Le taux de lactico-déshydrogénase (LDH) a été de 750 UI/L objectivant une masse tumorale élevée. La sérologie HIV a été négative,

L'extension du lymphome correspondait, selon la classification de Ann Arbor, à un stade IV B.

Le suivi a été marqué cliniquement par l'installation d'une anurie, et biologiquement par l'aggravation rapide de l'insuffisance rénale avec une créatinine sérique qui est arrivée à 154 mg/L. Une épuration extra-rénale par hémodialyse a été instituée en urgence.

Le traitement s'est basé sur une polychimiothérapie type CHOP (Cyclophosphamide-Hydroxyadriamycine-Oncovin-Prédnisone). Les doses ont été adaptées au débit de filtration glomérulaire. Les cures ont été faites régulièrement tous les 21 jours avec une bonne tolérance clinique et hématologique.

L'évolution a été marquée par la reprise de la diurèse chiffrée à un litre par jour, la persistance de l'insuffisance rénale nécessitant une épuration extra-rénale, la régression modérée de la masse tumorale (LDH=285 UI/L), la nette réduction de la taille des reins (rein droit=80/35mm, rein gauche=78/35mm). Par ailleurs, une baisse aiguë de l'acuité visuelle s'est installée, un scanner cérébral a objectivé une infiltration lymphomateuse occipito-pariétale. Après trois cures de polychimiothérapie, soit trois mois après son admission, le patient est décédé suite à des convulsions avec un état de mal convulsif.

Discussion

Le lymphome rénal primitif révélé par une insuffisance rénale aiguë est une entité clinique exceptionnelle: 2 à 3% des lymphomes. [1-4]. La clinique est pauvre associant une altération de l'état général, et rarement une douleur, une hématurie et des oedèmes. Le diagnostic reste histologique [5].

L'examen anatomopathologique macroscopique trouve une tumeur de consistance molle (chair de poisson), de couleur gris-rose et souvent nécrosée. La prolifération tumorale est interstitielle, sans limite précise et sans capsule. Les néphrons sont initialement préservés; lorsqu'elle devient plus importante et/ou plus diffuse la prolifération détruit les néphrons. Une insuffisance rénale aiguë sévère est notée dans moins de 25% des cas.

Le scanner est la modalité actuelle de choix pour l'évaluation précise du lymphome [5]. Chez notre patient, après deux cures de polychimiothérapie type CHOP, la taille des reins a diminué d'environ 6 cm de chaque coté.

La réduction de la taille des reins après traitement confirme rétrospectivement l'infiltration lymphomateuse rénale [5, 6].

Les autres manifestations rénales au cours des lymphomes sont souvent faciles à éliminer: une obstruction surtout par une masse rétropéritonéale, une cause vasculaire par une thrombose paranéoplasique de la veine cave et/ou des veines rénales, une cause métabolique (hypercalcémie, hyperuricémie) due à un syndrome de lyse tumoral, une cause glomérulaire (rare dans les LMNH) de type amylose ou glomérulonéphrite type extra-membraneuse avec plus souvent une protéinurie qu'une insuffisance rénale et exceptionnellement un syndrome hémolytique et urémique [3]. Dans notre cas, la biopsie rénale s'imposait devant une insuffisance rénale aiguë avancée, l'analyse histologique a révélé une infiltration lymphomateuse interstitielle diffuse sans atteinte glomérulaire.

Le traitement des formes étendues fait appel à des protocoles de polychimiothérapie soit de type CHOP de première génération qui reste le standard soit de deuxième ou de troisième génération. Ces dernières sont plus toxiques et bien plus neutropéniantes. La toxicité hématologique peut être réduite par l'adjonction de facteurs de croissance de type G-CSF [8]. Par ailleurs, l'anticorps monoclonal humanisé anti CD20 (rituximab) suscite un intérêt particulier dans le traitement des lymphomes B. L'association chimiothérapie de type CHOP-rituximab dans les lymphomes de faible grade de malignité en première ligne ou en rechute a permis l'obtention d'un taux de réponse globale de 95% dont 55% de rémission complète, et dans les lymphomes de haut grade une nette augmentation de la survie globale avec une amélioration de la qualité de la vie [7, 8]. L'administration de l'anticorps monoclonal humanisé anti CD 20 aurait amélioré le pronostic de notre malade. Néanmoins le pronostic reste mauvais vu la dissémination lymphomateuse.

Conclusion

L'infiltration lymphomateuse primitive du rein est une étiologie rare d'une insuffisance rénale aiguë. Notre cas souligne bien l'importance et le grand apport d'une biopsie rénale dans le diagnostic et le bilan lésionnel d'intérêt histopronostique.

Références

1. Sellin L, Friedl C, Klein G, Waldherr R, Rump L.C, Weiner S.M. Acute renal failure due to a malignant lymphoma infiltration uncovered by renal biopsy. *Nephrol Dial Transplant* 2004; 19: 2657–60.
2. Blanc P, Lavabre-Bertrand T, Vaucher E, Monnin E, Guiter J, Baldet P et al. Lymphome primitif du rein : Revue de la littérature à propos d'un cas. *La Revue de Médecine Interne* 1989; 10(5): 457-9.
3. Charasse C, Colcanap O, Bousser J, Catroux B, Morrice P, Mourtada I et al. Lymphome rénal primitif révélé par une insuffisance rénale oligo-anurique : une observation. *La Revue de Médecine Interne* 1994; 15(1) : 138.
4. Harzallah K, Laadidi J, Chatti K, Hlel I, Bougrine F, Bouziani A et al. Acute renal failure due to lymphomatous infiltration: an unusual presentation. *Saudi J Kidney Dis Transpl* 2006; 17(3): 395-8.
5. Schmutz G, Le Pennec V, Phi I.N, Fournier L, Gosme L, Hue S. Imagerie des lymphomes abdominopelvien. *Encycl Méd Chir* 2003; 33-660-B-10, 31 p.
6. Pickhardt P.J, Lonergan G.J, Davis C.J, Kashitani N, Wagner B.J. Infiltrative renal lesions: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2000; 20 : 215-43.
7. Tokar M, Rogachev B, Levi I, Yerushalmi R, Ariad S, Geffen D.B. Rituximab in a patient with acute renal failure due to B-cell lymphomatous infiltration of the kidneys. *Leuk Lymphoma* 2004; 45(4): 819-20.
8. Czuczman M.S, Weaver R, Alkuzweny B, Berlfein J, Grillo-Lopez A.J. prolonged clinical and molecular remission in patients with low-grade or follicular non-Hodgkin's lymphoma treated with Rituximab plus CHOP Chemotherapy: 9-year follow-u p. *J Clin oncol* 2004; 22: 4711-6.