

## Tumeur à rénine, une cause rare d'hypertension artérielle : à propos d'un cas

S. M'harzi, A. Ghanam, M. Rkain, N. Benajiba, A. Babakhouya

*Service de Pédiatrie, Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI, Faculté de Médecine et de Pharmacie d'Oujda, Maroc*

*Auteur correspondant: soulaimane.mharzi@gmail.com*

### Résumé

Les tumeurs de l'appareil juxtaglomérulaire sécrétant de la rénine ou réninomes sont des tumeurs rares du cortex rénal, généralement bénignes, qui entraînent un hyper-réninisme primaire avec une hypertension artérielle, une hypokaliémie, un hyperaldostéronisme secondaire et par conséquent un syndrome polyuropolydipsique. Nous rapportons un cas de tumeur à rénine chez un enfant âgé de 3 ans, admis pour un trouble de conscience et chez qui on note dans les antécédents un syndrome polyuro-polydipsique associé à des céphalées évoluant depuis trois mois. L'examen clinique a retrouvé un enfant somnolent, qui avait une hypertension maligne. L'IRM cérébrale a montré un hypersignal pariétooccipital bilatéral et asymétrique en faveur d'une encéphalopathie postérieure réversible. Les dosages biologiques ont mis en évidence une hypokaliémie, une activité rénine plasmatique élevée et un taux d'aldostérone élevé. Une IRM abdominale a été demandée objectivant une masse en hyposignal du cortex rénal en faveur d'une tumeur à rénine. Le patient fut mis sous traitement antihypertenseur, il est décédé avant le traitement chirurgical. Les tumeurs à rénine sont extrêmement rares et dont le pronostic est lié à la prise en charge de l'HTA. Il faut savoir les évoquer en présence d'un syndrome polyuro-polydipsique associé à un hyper-réninisme.

### Abstract

Tumours of the juxtaglomerular apparatus secreting renin or reninomas are rare tumours of the renal cortex, generally benign, which lead to primary hyperreninism with high blood pressure, hypokalemia, secondary hyperaldosteronism and consequently polyuropolydipsia syndrome. We report a case of renin tumor in a 3-year-old child admitted for a disorder of consciousness, in the past there was a polyuro-polydipsic syndrome associated with headaches evolving for three months. The clinical examination found a drowsy child, malignant hypertension. Cerebral MRI showed a bilateral and asymmetric parietoccipital hypersignal for reversible posterior encephalopathy. Bioassays showed hypokalemia, high plasma renin activity and high aldosterone levels. An abdominal MRI was requested objectivizing a hyposignal mass of the renal cortex in favor of a renin tumor. The patient was put on antihypertensive therapy. The child has died before surgical treatment. The renin tumours are extremely rare, it is necessary to know how to evoke them in the presence of a polyuro-polydipsic syndrome associated with hyper-reinism.

### Mots clés

Syndrome polyuropolydipsique,  
Tumeur à rénine,  
Hypertension artérielle.

### Keywords

Polyuropolydipsic syndrome,  
Renin producing tumor,  
Arterial hypertension.

### Conflits d'intérêts

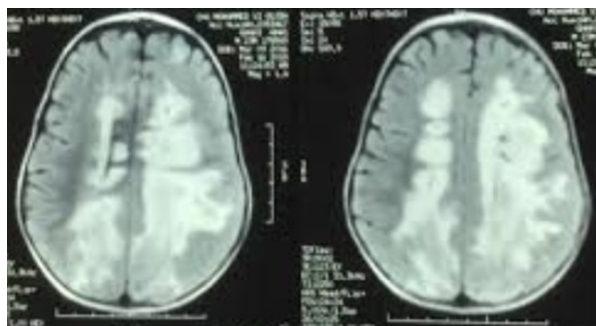
Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Introduction

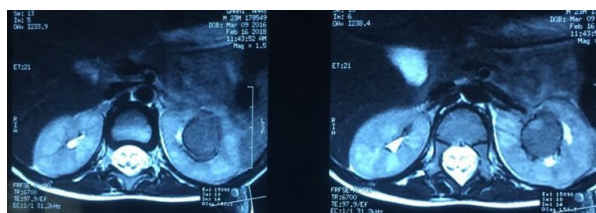
Les tumeurs de l'appareil juxtaglomérulaire sécrétant de la rénine ou réninomes sont des tumeurs rares du cortex rénal, généralement bénignes, qui entraînent un hyper-réninisme primaire avec hypertension artérielle, hypokaliémie, hyperaldostéronisme secondaire et par conséquent un syndrome polyuropolydipsique. D'autres tumeurs rénales ou extrarénales, bénignes ou malignes, peuvent produire un excès de rénine. On regroupe ces tumeurs sous l'appellation de tumeurs à rénine.

## Observation

Enfant âgé de trois ans, issu d'une grossesse estimée à terme, de parents consanguins premier degré, cadet d'une fratrie de trois, admis pour un trouble de conscience. Dans les antécédents, on a retrouvé un syndrome polyuro-polydipsique qui s'aggrave progressivement avec une notion de soif impérieuse associée à des céphalées évoluant depuis trois mois. L'examen clinique a noté chez cet enfant somnolent, un score de Glasgow à 13/15, une fréquence cardiaque à 98 bpm, une fréquence respiratoire à 30 cycles/min, une saturation à 98% à l'air ambiant et une tension artérielle difficile à prendre à l'admission. Il avait une déshydratation stade B avec des yeux creux et un pli persistant. Une polyurie importante est notée avec une diurèse à 18 cc/kg/h. Sa glycémie était à 1,02 g/l. Devant le trouble de conscience, une IRM cérébrale a été demandée montrant un hypersignal pariétooccipital bilatéral et asymétrique en faveur d'une encéphalopathie postérieure réversible (Fig.1). La reprise de la tension artérielle a objectivé une hypertension artérielle maligne à 172/126 mmHg. Les dosages biologiques ont mis en évidence une hypokaliémie à 2,5 mmol/L persistante malgré une supplémentation en potassium, une natrémie normale à 135 mmol/l et une fonction rénale correcte. L'ionogramme urinaire a montré une kaliurèse à 29 mEq/l, une natriurèse à 72 mEq/l et une réserve alcaline à 13 mmol/l. Le dosage de la rénine était supérieur à 30000 mUI/L. L'aldostéronémie était augmentée supérieur à 4500 pmol/l. Une IRM abdominale était réalisée objectivant une masse en hyposignal du cortex rénal en faveur d'une tumeur à rénine (Fig.2). Le patient fut mis sous traitement antihypertenseur, il est décédé avant la décision du traitement chirurgical.



**Fig.1.** IRM cérébrale montrant un hypersignal pariéto-occipital bilatéral et asymétrique en faveur d'une encéphalopathie postérieure réversible.



**Fig.2.** IRM abdominopelvienne montrant une masse en hyposignal du cortex rénal en faveur d'une tumeur à rénine.

## Discussion

Les tumeurs à rénine ou tumeurs juxta-glomérulaires ou réninomes sont des tumeurs rares, de découverte relativement récente, dont le premier cas fut décrit en 1967 par Robertson et al. [1]. Une formation tumorale fut découverte au pôle inférieur du rein gauche chez un jeune garçon hypertendu lors d'une intervention pour ablation de la surrénale gauche, l'exérèse de cette formation tumorale rénale engendra une guérison de l'hypertension artérielle. Ces tumeurs sont une cause rare d'hypertension artérielle, d'évolution bénigne. Les réninomes sont généralement diagnostiqués chez les adolescents et les jeunes adultes et il y'a des cas rares chez les jeunes enfants [2] avec une prédominance féminine et un sexe ratio de 1,8 [3]. Les réninomes sont des tumeurs bénignes, un seul cas de tumeur maligne a été signalé dans la littérature [4]. Les patients atteints de réninome présentent généralement des antécédents de symptômes évocateurs d'une hypertension grave, tels que des céphalées, des malaises ou d'autres symptômes comme les nausées ou un syndrome polyuropolydipsique comme c'était le cas chez notre patient qui

avait une polyurie importante à 18 ml/kg/h avec une soif impérieuse [5]. Les symptômes étant non spécifiques [6]. Le diagnostic peut être évoqué sur des arguments clinico-biologiques associant une hypertension artérielle sévère, une hypokaliémie et sur des caractéristiques à l'imagerie. Le taux de rénine ou l'activité rénine plasmatique, ainsi que l'aldostéronémie sont très augmentés (3 à 100 fois la normale) sans corrélation avec la taille de la tumeur ou la sévérité de l'HTA. Dans notre cas, les taux sanguins de rénine et d'aldostérone étaient significativement élevés. Il n'existe pas de sémiologie échographique clairement définie pour la tumeur à rénine : elle apparaît selon les études soit isoéchogène [7], soit hyperéchogène (dans 60% des cas selon Dunnick et al. [8]) ou hypoéchogène [9]. L'examen échographique nécessite un opérateur entraîné en raison de la petite taille de ces tumeurs [10]. La TDM est l'examen de référence, ayant une sensibilité proche de 100% pour le diagnostic des réninomes en mettant en évidence des lésions bien limitées hypovasculaires, donc hypodenses, après injection de produit de contraste au temps néphrographique [5]. L'épaisseur de coupe ne devrait pas excéder 2mm pour ne pas méconnaître ces tumeurs, qui sont souvent de petite taille [10]. En effet, dans l'étude de Robitaille et al. [10], réalisée avec des coupes de 5mm d'épaisseur, une lésion de 5 mm a été manquée et « rattrapée » par un second scanner réalisé avec des coupes de 2 mm d'épaisseur. Un temps excrétoire semble être bénéfique pour le diagnostic puisque Rossier et al. [11] rapportent le cas d'un patient pour lequel un scanner initial sans temps tardif ne posait pas le diagnostic, alors qu'un second scanner réalisé avec un temps excrétoire permettait de détecter une lésion tissulaire hypovasculaire. Une IRM peut être réalisée en complément d'imagerie pour les tumeurs de petite taille. De nombreuses observations rapportent des cas d'exploration de ces tumeurs par IRM [10,11,12]. Une sémiologie commune tend à émerger de ces différentes études : en séquence T1, les tumeurs apparaissent classiquement en isosignal plutôt qu'en hyposignal, le signal en séquence T2 est moins spécifique, sans anomalie de signal caractéristique. Plus que l'aspect en imagerie, c'est le contexte clinico-biologique, assorti d'une biopsie écho- ou scano-guidée qui poseront le diagnostic. Un cathétérisme des veines rénales avec dosage sélectif de la rénine après stimulation par un inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC) peut s'avérer utile. Dans l'étude de Wong et al. [5], un dosage sélectif positif a permis de poser le diagnostic et de s'affranchir d'un prélèvement histologique avant une prise en

charge chirurgicale. En cas de rénine active augmentée, il conviendra d'éliminer les diagnostics différentiels : l'étiologie à rechercher en priorité par argument en fréquence est une sténose des artères rénales ; les autres tumeurs rénales productrices de rénine (néphroblastome, carcinome rénal à cellules claires, néphrome mésoblastique) sont rares et devront être évoquées dans un second temps. En cas d'hypertension soupçonnée d'être induite par la rénine, le choix le plus physiologique du traitement antihypertenseur est le blocage du système rénine-angiotensine-aldostérone [13]. Cela peut être fait à plusieurs niveaux de l'axe en utilisant des inhibiteurs de la rénine, des inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC), antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (ARA II) ou antagonistes de l'aldostérone (spironolactone). Les IEC et les ARA II ont été le plus souvent utilisés en pratique clinique. Les tumeurs juxta-glomérulaires sont bénignes, mais doivent être opérées en raison du risque de complications liées à l'hypertension artérielle comme c'était le cas de notre patiente qui est décédée d'une HTA maligne. La guérison de l'HTA après exérèse de la tumeur est la règle. Cependant, une HTA postopératoire peut être persistante dans 12 à 27% des cas et serait la conséquence des lésions vasculaires induites par l'HTA [14,15]. La néphrectomie partielle est le traitement de référence des tumeurs sécrétant de la rénine [16]. La radiofréquence rénale est un traitement non chirurgical qui peut être proposé pour le traitement des tumeurs de taille inférieure à 4 cm à haut risque chirurgical [17]. Des résultats à moyen terme ont été publiés [18]. Ptsutka et al. ont rapporté un taux de récurrence de 6,5% dans une série de 185 patients avec un suivi médian de 6,43 ans. Le taux d'efficacité était comparable à celui de la chirurgie (92% contre 94%) [19]. Les principales complications étaient la douleur au point d'entrée, l'hématome, l'urinome et la perforation digestive (rare). Les avantages de la technique étaient une morbidité inférieure et une meilleure préservation de la fonction rénale par rapport à la néphrectomie partielle [20]. Aucune étude prospective randomisée comparant néphrectomie partielle et radiofréquence n'a été rapportée jusqu'à présent. L'examen histologique de la tumeur excisée est essentiel pour confirmer le diagnostic de réninome car d'autres tumeurs rénales peuvent également sécréter de la rénine [21]. La surveillance est régulière, clinico-biologique avec recherche de signes en faveur d'une récurrence notamment la réapparition d'une hypertension artérielle et d'une hypokaliémie.

## Conclusion

Bien que ces tumeurs soient extrêmement rares, il faut savoir les évoquer en présence d'un syndrome polyuropolydipsique, d'une HTA et d'anomalies biologiques évocatrices comme l'hyperaldostéronémie, l'hypokaliémie, et l'élévation plasmatique de la rénine.

## Références

- Robertson, P. W., Klidjian, A., Harding, L. K., Walters, G., Lee, M. R., & Robb-Smith, A. H. T. (1967). Hypertension due to a renin-secreting renal tumour. *The American journal of medicine*, 43(6), 963-976.
- Mao, J., Wang, Z., Wu, X., Dai, W., & Tong, A. (2012). Recurrent hypertensive cerebral hemorrhages in a boy caused by a reninoma: rare manifestations and distinctive electron microscopy findings. *The Journal of Clinical Hypertension*, 14(11), 802-805.
- Shao, L., Manalang, M., & Cooley, L. (2008). Juxtaglomerular cell tumor in an 8-year-old girl. *Pediatric blood & cancer*, 50(2), 406-409.
- Duan, X., Bruneval, P., Hammadeh, R., Fresco, R., Eble, J. N., Clark, J. I., ... & Picken, M. M. (2004). Metastatic juxtaglomerular cell tumor in a 52-year-old man. *The American journal of surgical pathology*, 28(8), 1098-1102.
- Wong, L., Hsu, T. H., Perlroth, M. G., Hofmann, L. V., Haynes, C. M., & Katznelson, L. (2008). Reninoma: case report and literature review. *Journal of hypertension*, 26(2), 368-373.
- Martin, S. A., Mynderse, L. A., Lager, D. J., & Cheville, J. C. (2001). Juxtaglomerular cell tumor: a clinicopathologic study of four cases and review of the literature. *American journal of clinical pathology*, 116(6), 854-863.
- Agrawal, R., Jafri, S. Z., Gibson, D. P., & Bis, K. G. (1995). Juxtaglomerular cell tumor: MR findings. *Journal of computer assisted tomography*, 19(1), 140-142.
- Dunnick, N. R., Hartman, D. S., Ford, K. K., Davis Jr, C. J., & Amis Jr, E. S. (1983). The radiology of juxtaglomerular tumors. *Radiology*, 147(2), 321-326.
- Raynaud, A., Chatellier, G., Baruch, D., Angel, C., & Menard, J. (1986). Aspect radiologique des tumeurs hypersécrétantes de rénine: à propos de deux cas. *La Semaine des hôpitaux de Paris*, 62(3), 95-100.
- Robitaille, P., Mongeau, J. G., Garel, L., Dubois, J., & Russo, P. (1994). A Tiny Renal Renin-Secreting Tumor: Case Report. *Scandinavian journal of urology and nephrology*, 28(3), 297-299.
- Rossier, S., Chagué, D., Gollentz, B., Baralli, E., & Klingelschmitt, S. (1998). Tumeur à rénine découverte par IRM. *Journal de radiologie (Paris)*, 79(8), 761-763.
- Ducret, F., Turc-Baron, C., Pointet, P., Vernin, G., Skowron, O., Mc Gregor, B., ... & Vincent, M. (2005). Renin-secreting tumour: about a new diagnosed case during pregnancy. *Néphrologie & thérapeutique*, 1(1), 52.
- Rajagopalan, S., Bakris, G. L., Abraham, W. T., Pitt, B., & Brook, R. D. (2013). Complete renin-angiotensin-aldosterone system (RAAS) blockade in high-risk patients: recent insights from renin blockade studies. *Hypertension*, 62(3), 444-449.
- Haab, F., Duclos, J. M., Guyenne, T., Plouin, P. F., & Corvol, P. (1995). Renin secreting tumors: diagnosis, conservative surgical approach and long-term results. *The Journal of urology*, 153(6), 1781-1784.
- Squires JP, Ulbright TJ, Klemm SA, et al. Juxtaglomerular cell tumor of the kidney. *Cancer* 1984;53:516-23.
- Mete, U. K., Niranjana, J., Kusum, J., Rajesh, L. S., Goswami, A. K., & Sharma, S. K. (2003). Reninoma treated with nephron-sparing surgery. *Urology*, 61(6), 1259.
- Van Poppel H, Becker F, Cadeddu JA, Gill IS, Janet-schek G, Jewett MA, et al. Treatment of localised renal cell carcinoma. *Eur Urol* 2011;60(4):662-72.
- Psutka, S. P., Feldman, A. S., McDougal, W. S., McGovern, F. J., Mueller, P., & Gervais, D. A. (2013). Long-term oncologic outcomes after radiofrequency ablation for T1 renal cell carcinoma. *European urology*, 63(3), 486-492.
- Hui, G. C., Tuncali, K., Tatli, S., Morrison, P. R., & Silverman, S. G. (2008). Comparison of percutaneous and surgical approaches to renal tumor ablation: meta-analysis of effectiveness and complication rates. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, 19(9), 1311-1320.
- Raman, J. D., Raj, G. V., Lucas, S. M., Williams, S. K., Lauer, E. M., Ahrar, K., ... & Cadeddu, J. A. (2010). Renal functional outcomes for tumours in a solitary kidney managed by ablative or extirpative techniques. *BJU international*, 105(4), 496-500.
- Kuroda, N., Gotoda, H., Ohe, C., Mikami, S., Inoue, K., Nagashima, Y., ... & Michal, M. (2011). Review of juxtaglomerular cell tumor with focus on pathobiological aspect. *Diagnostic Pathology*, 6(1), 80.