

## Case report

### Le carcinome tubulo-mucineux et fusiforme: une tumeur rénale rare



#### *Mucinous tubular and spindle cell carcinoma: a rare renal tumor*

**Oussama Ziouani<sup>1,8</sup>, Abdelilah Elalaoui<sup>1</sup>, Hicham Elbote<sup>1</sup>, Salwa Belhabib<sup>2</sup>, Hachem El Sayegh<sup>1</sup>, Ali Iken<sup>1</sup>, Lounis Benslimane<sup>1</sup>, Fouad Zouaidia<sup>2</sup>, Yassine Nouini<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Service d'Urologie A, Hôpital Ibn Sina, CHU Rabat, Maroc, <sup>2</sup>Service d'Anatomie Pathologique, Hôpital Ibn Sina, CHU Rabat, Maroc

<sup>8</sup>Corresponding author: Oussama Ziouani, Service d'Urologie A, Hôpital Ibn Sina, CHU Rabat, Maroc

Mots clés: Rein, carcinome rénal, carcinome tubulomucineux et fusiforme, bas grade

Received: 02/08/2016 - Accepted: 10/03/2017 - Published: 30/03/2017

#### **Abstract**

Le carcinome tubulo-mucineux et fusiforme désigne une tumeur rare décrite dans la classification OMS 2004 comme une nouvelle entité. Elle est reconnue de comportement relativement indolent. Nous rapportons l'observation d'une femme âgée de 60 ans qui présentait des douleurs lombaires, et chez qui la tomodensitométrie a révélé la présence d'une masse rénale gauche mesurant 55 x 40 mm. La patiente a été traitée par néphrectomie partielle gauche dont l'examen macroscopique a montré la présence d'une tumeur bien limitée d'aspect charnu avec des remaniements hémorragiques et nécrotiques. L'étude histologique a confirmé le carcinome tubulo-mucineux et à cellules fusiformes de bas grade. L'immunohistochimie a révélé une positivité à la cytokératine (CK 7 et CK 19) et à l'antigène des membranes épithéliales (EMA), et une négativité au CD10. L'évolution était favorable avec un recul de 6 mois.

**Pan African Medical Journal. 2017; 26:187 doi:10.11604/pamj.2017.26.187.10456**

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/26/187/full/>

© Oussama Ziouani et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

## Abstract

*Mucinous tubular and spindle cell carcinoma is a rare tumor defined in the 2004 WHO classification as a new entity. It is characterized by a relatively indolent behavior. We report the case of a 60-year old woman presenting with lumbar pain. CT scan showed left renal mass measuring 55 x 40 mm. The patient underwent left partial nephrectomy. Macroscopic examination showed a well limited fleshy tumor with hemorrhagic or necrotic elements. Histological examination confirmed low grade mucinous tubular and spindle cell carcinoma. Immunohistochemistry revealed cytokeratin positive cells (CK 7 and CK 19), epithelial membrane antigen positive cells (EMA), and CD10-negativity cells. Patient's evolution was favorable, with a follow-up period of 6 months.*

**Key words:** *Kidney, renal carcinoma, mucinous tubular and spindle cell carcinoma, low grade*

## Introduction

---

Le carcinome tubulomucineux et fusiforme du rein (CTMF) est une entité rare, initialement décrite en 1998 [1]. Elle a été introduite dans la dernière classification de l'OMS 2004 des tumeurs rénales comme une entité distincte [2]. Nous rapportons le cas d'un carcinome tubulomucineux et fusiforme de faible grade chez une femme de 60 ans. L'objectif de notre travail est de rapporter un cas de cette entité rare dont la connaissance par les cliniciens et les pathologistes est primordiale, du fait de son pronostic favorable comparé à celui des autres carcinomes à cellules rénales.

## Patient et observation

---

Une femme âgée de 60 ans, sans antécédent pathologique particulier, a été hospitalisée pour la prise en charge de douleurs lombaires gauches sans notion d'hématurie macroscopique évoluant depuis 6 mois. L'examen clinique et le bilan biologique étaient sans particularité. La tomodensitométrie (TDM) a révélé la présence d'une masse médio rénale gauche bien limitée mesurant 55x40 mm sans calcification ni nécrose (Figure 1). Le bilan d'extension locorégional était négatif. La patiente a bénéficié d'une néphrectomie partielle gauche permettant l'exérèse d'une tumeur solide, bien limitée mesurant 5x3 cm (Figure 2). Elle était charnue à la coupe avec des zones de remaniements hémorragiques et nécrotiques (Figure 3). Histologiquement, il s'agit d'une prolifération tumorale carcinomateuse faite de tubules allongés bordés par des cellules à inflexion fusiforme (Figure 4). Ces tubules sont séparés par un stroma mucineux. Les cellules tumorales isolées sont de petites tailles, cubiques ou ovales, avec peu d'atypies

cytonucléaires. L'analyse immunohistochimique a révélé une positivité des cellules tumorales à la CK7, CK19 et à l'EMA. L'ensemble des constatations macroscopiques, histologiques et immunohistochimiques a conclu à un carcinome tubulomucineux et fusiforme du rein. Les suites opératoires de la patiente étaient simples, et le suivi postopératoire pendant 6 mois était sans récurrence ni métastase.

## Discussion

---

Depuis sa première description en 1998, plusieurs cas isolés ou petites séries de carcinome tubulomucineux et fusiforme ont été rapportés [3]. Cette tumeur est observée chez l'adulte d'âge moyen (5ème décennie) avec une nette prédilection féminine (sex-ratio 1/3) [3]. Il s'agit d'un type rare de carcinome à cellules rénales composé de néoplasmes épithéliaux de bas grade avec des caractéristiques tubulomucineuses et des cellules fusiformes [4]. Sur le plan clinique, occasionnellement, lorsque les lésions sont grandes, les patients peuvent présenter des douleurs au flanc ou une hématurie. La majorité de ces tumeurs sont accidentellement découvertes lors d'exams par imagerie abdominale suite à d'autres indications. [5]. Leur taille est variable allant de moins de 1 cm à plus de 18 cm de diamètre. Les caractéristiques radiologiques peuvent ressembler à d'autres variantes de carcinome à cellules rénales, tel le carcinome chromophile ou papillaire, qui ont un pronostic moins favorable [5].

Cependant, le CTMF devrait être soupçonné devant une lésion de taille importante, circonscrite, faiblement rehaussée avec un signal hypo-intense à intermédiaire sur une image en T2 pondérée [5].

Macroscopiquement, ces tumeurs sont essentiellement bien limitées, fermes, souvent homogènes, d'aspect gris-blanchâtre ou plus rarement brunâtre. Les remaniements hémorragiques ou nécrotiques sont rares [6]. Le CTMF se caractérise par son pronostic favorable, sa localisation médullaire et sa morphologie particulière associant une architecture tubulaire et fusiforme au sein d'un stroma distinctement myxoïde [3,4]. Les contingents fusiforme et tubulaire sont d'abondance variable selon les cas, mais montrent toujours un faible grade nucléaire [3]. Ces tumeurs présentent un profil immunohistochimique complexe, exprimant aussi bien des marqueurs du néphron distal (EMA, CK19, CK7, E-cadhérine) que des marqueurs du tube proximal (RCC Ma, AMACR et CD15) [3]. Dans la littérature, les données cytogénétiques montrent diverses anomalies portant sur un nombre variables de chromosomes, mais il n'a jamais été observé une perte du chromosome 3p caractéristique des carcinomes à cellules claires [7]. Le principal diagnostic différentiel du CTMF est le carcinome papillaire du rein dans sa variante compacte d'autant plus que ces deux tumeurs présentent une similitude histologique et immunohistochimique, ce qui a conduit certains auteurs à considérer le CTMF comme une variante du carcinome papillaire type 1 [3]. Cependant, les études cytogénétiques vont à l'encontre de cette hypothèse puisqu'il n'a jamais été démontré des anomalies spécifiques des carcinomes papillaires (trisomie 7 et 17, perte du chromosome Y) [7,8]. Enfin la composante à cellules fusiformes du CTMF peut évoquer un carcinome sarcomatoïde mais celui-ci se reconnaît par ses mitoses et son pléomorphisme nucléaire [7]. Le CTMF peut lui-même subir une transformation sarcomatoïde [9].

Le pronostic du carcinome tubulomucineux et fusiforme est généralement favorable en accord avec son caractère histologique de bas grade, et l'excision chirurgicale complète semble être le traitement adéquat [2,10]. Les rares métastases qui ont été rapportées sont habituellement associées à des tumeurs de haut grade ou ayant subi une transformation sarcomatoïde [7,10]. Sur le plan thérapeutique, les patients avec des tumeurs localisées sont généralement traités par excision chirurgicale complète en l'occurrence une néphrectomie partielle ou totale [10]. Pour les formes métastatiques, un cas montrant une réponse au sunitinib a été documenté [11].

## Conclusion

---

Il est primordial que les pathologistes et les cliniciens sachent reconnaître le carcinome tubulomucineux et fusiforme du fait de son pronostic favorable. D'autres études moléculaires sont nécessaires pour mieux clarifier l'histogénèse de cette tumeur.

## Conflits d'intérêts

---

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Contributions des auteurs

---

Oussama Ziouani: examen clinique, explorations, exérèse de la tumeur, discussion du cas et décision concernant le suivi. Abdelilah Elalaoui: discussion du cas et décision concernant le suivi. Hicham Elboté: discussion du cas et décision concernant le suivi. Salwa Belhabib: discussion du cas et étude histologique. Hachem El Sayegh: discussion du cas, exérèse de la tumeur et décision concernant le suivi. Ali Iken: discussion du cas et décision concernant le suivi. Lounis Benslimane: discussion du cas et décision concernant le suivi. Fouad Zouaidia: discussion du cas, étude histologique et décision concernant le suivi. Yassine Nouini: discussion du cas et décision concernant le suivi.

## Figures

---

**Figure 1:** Examen tomodensitométrique montrant une masse médio-rénale gauche

**Figure 2:** Pièce de néphrectomie partielle gauche comportant la tumeur

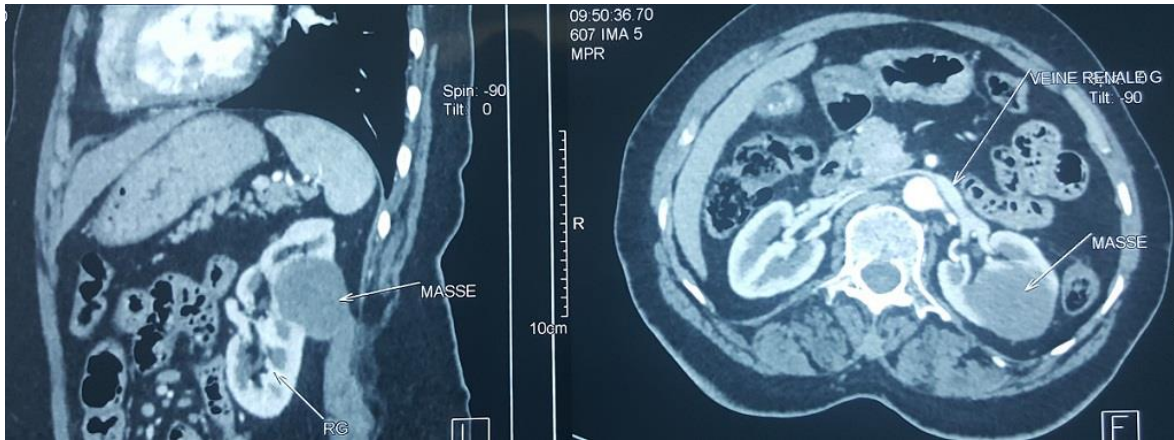
**Figure 3:** Aspect charnu de la tumeur à la coupe avec des zones hémorragiques et nécrotiques

**Figure 4:** Aspect histologique montrant une prolifération carcinomateuse tubulaire et fusiforme au sein d'un stroma myxoïde (A: x250, B: x400)

## Références

---

1. He Q, Ohaki Y, Mori O, Asano G, Tuboi N. A case report of renal cell tumor in a 45-year-old female mimicking lower portion nephrogenesis. *Pathol Int.* 1998; 48(5):416-20. **PubMed | Google Scholar**
2. Eble JN, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA. *The World Health Organization Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital System.* Lyon, France: IARC Press; 2004. **Google Scholar**
3. Shen SS, Ro JY, Tamboli P, Truong LD, Zhai Q, Jung SJ et al. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of kidney is probably a variant of papillary renal cell carcinoma with spindle cell features. *Ann Diagn Pathol.* 2007; 11(1):13-21. **PubMed | Google Scholar**
4. Chrysikos D, Zagouri F, Sergentanis TN et al. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney: a case report. *Case Rep Oncol.* 2012; 5:347-53. **PubMed | Google Scholar**
5. Lima MS, Barros-Silva GE, Pereira RA et al. The imaging and pathological features of a mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney: a case report. *World J Surg Oncol.* 2013;11:34. **PubMed | Google Scholar**
6. Srigley JR, Delahunt B. Uncommon and recently described renal carcinomas. *Mod Pathol.* 2009;22 (Suppl 2):S2-23. **PubMed | Google Scholar**
7. Fine SW, Argani P, DeMarzo AM, Delahunt B, Sebo TJ, Reuter VE. Expanding the histologic spectrum of mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney. *Am J Surg Pathol.* 2006; 30(12):1554-60. **PubMed | Google Scholar**
8. Alexiev BA, Burke AP, Drachenberg CB, Richards SM, Zou YS. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney with prominent papillary component, a non-classic morphologic variant: a histologic, immunohistochemical, electron microscopic and fluorescence in situ hybridization study. *Pathol Res Pract.* 2014; 210(7):454-8. **PubMed | Google Scholar**
9. Dhillon J, Amin MB, Selbs E, Turi GK, Paner GP, Reuter VE. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney with sarcomatoid change. *Am J Surg Pathol.* 2009; 33(1):44-9. **PubMed | Google Scholar**
10. Ming Zhao, Xiang-lei He, Xiao-dong Teng. Mucinous tubular and spindle cell renal cell carcinoma: a review of clinicopathologic aspects. *Diagnostic Pathology.* 2015; 10:168. **PubMed | Google Scholar**
11. Larkin J, Fisher R, Pickering L, Thway K, Livni N, Fisher C et al. Metastatic mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney responding to sunitinib. *J Clin Oncol.* 2010; 28(28):e539-4. **PubMed | Google Scholar**



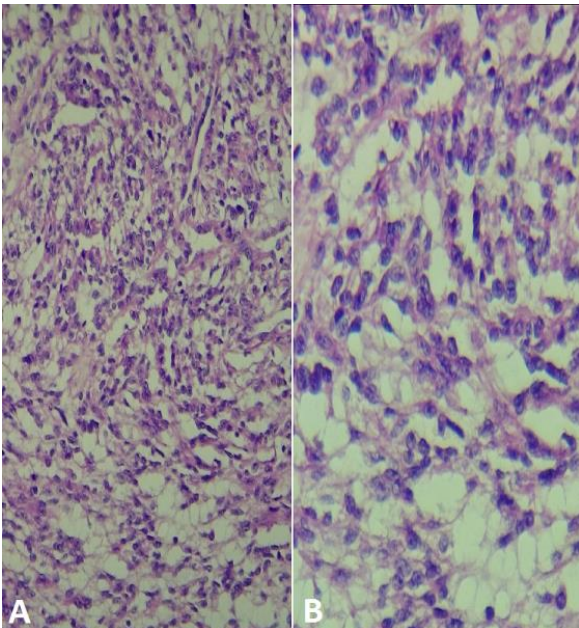
**Figure 1:** Examen tomodensitométrique montrant une masse médio-rénale gauche



**Figure 2:** Pièce de néphrectomie partielle gauche comportant la tumeur



**Figure 3:** Aspect charnu de la tumeur à la coupe avec des zones hémorragiques et nécrotiques



**Figure 4:** Aspect histologique montrant une prolifération carcinomateuse tubulaire et fusiforme au sein d'un stroma myxoïde (A: x250, B: x400)