



TUMEURS MALIGNES DU REIN

Référentiel RCP ONCO-UROLOGIE DE BASSE-NORMANDIE

La mise à jour à jour a été effectuée à partir des recommandations 2013-2014 en onco-urologie (AFU, EAU, ESMO, INCA), et de publications importantes nouvelles ayant un impact sur la prise en charge des patients depuis 2012.

**Tout dossier doit être présenté
en RCP
avant tout acte thérapeutique**

**Conformément aux plans cancer,
tout patient doit pouvoir bénéficier
d'une proposition d'un essai thérapeutique**

L'ensemble actualisé des essais cliniques disponibles en Basse Normandie est accessible sur le site du Réseau Onco Basse-Normandie dans la rubrique *Recherche clinique*

**Tout patient \geq 75 ans doit se voir proposer
en fonction de l'état général et des comorbidités une
consultation d'oncogériatrie afin d'aider à la prise de
la décision thérapeutique et proposer un plan
personnalisé de soins adapté.**

TABLE DES MATIERES

I- CLASSIFICATION	3
1- Classification histopathologique	3
2- Classification clinique	3
II- BILAN INITIAL	4
1- Bilan local	4
2- Bilan d'extention	4
III- FORMES HEREDITAIRES	5
1- Situations cliniques évocatrices	5
2- Types histologiques	6
3- Particularités de la prise en charge	6
IV- TUMEURS KYSTIQUES	7
V- TRAITEMENT FORME NON METASTATIQUE	8
1- Quelque soit T N0M0 pré-opératoire	8
1.1- Masse < 4 cm	8
1.2- Masse > 4 cm	10
1.3- Données minimales compte-rendu histologique	11
2- Quelque soit T N+ M0 pré-opératoire	
2.1- Standard	11
2.2- Traitement complémentaire	11
VI- TRAITEMENT DES CANCERS DU REIN METASTATIQUES	12
1- Place de la biopsie de la métastase	12
2- Evaluation des facteurs pronostiques	12
3- Patients de bon pronostic et de pronostic intermédiaire	12
3.1- Place néphrectomie si M+ synchrone	12
3.2- Métastase unique synchrone	13
3.3- Métastases multiples synchrones	13
3.4- Métastases cérébrales	13
3.5- Place traitement systémique	14
4- Patient de mauvais pronostic	15
VI- TRAITEMENT DE LA RECIDIVE	16
1- Récidive locale ou métastatique unique	16
2- Récidive multiple	16
VII- SURVEILLANCE	17
ANNEXES	
1 - Compte-rendu histologique, données minimales à renseigner	18
2- Classification histopathologique	20
3- Thérapie ciblée	21
4- Diagnostic et prise en charge des Tumeurs Rares (CARARE)	23

- I - CLASSIFICATION

Un compte-rendu type est disponible en annexe sur le site de l'INCa en suivant le lien suivant : <http://www.sfpathol.org/> (rubrique documents puis Compe-Rendus Fiches Standardisés).

Voir aussi paragraphe V.3

1- Classification histopronostique (Annexe 2)

2- Classification clinique TNM 2009

TX	Tumeur primitive non évaluable
T0	Pas de preuve de tumeur primitive
T1- T1a -T1b	Tumeur \leq à 7 cm <i>T1a \leq 4 cm T1b $>$ 4 cm et \leq 7 cm</i>
T2- T2a-T2b	Tumeur $>$ à 7 cm, capsule respectée <i>T2a $>$ 7cm et \leq 10 cm T2b $>$ 10 cm</i>
T3A	Envahissement de la veine rénale ou de ses branches de division segmentaires, la graisse du sinus rénal ou péri rénal n'atteignant pas la surrenale et ne dépassant pas le fascia de Gerota.
T3B	Envahissement de la veine cave inférieure sous forme d'un thrombus sous diaphragmatique
T3C	Envahissement de la paroi de la VCI ou thrombus s'étendant au-dessus du diaphragme
T4	Envahissement au-delà du fascia de Gerota, incluant l'envahissement de contiguïté de la surrenale homolatérale

NX	Adénopathies de nature non déterminées
N0	Pas de ganglion envahi
N1	Métastase ganglionnaire unique
N2	Plus de 1 métastase ganglionnaire

MX	Métastases non évaluées
M0	Pas de métastase
M1	Métastases (pulmonaires, osseuses, hépatiques)

Stade I	T1N0M0
Stade II	T2N0M0
Stade III	T3N0 M0 ou T1N1M0, T2N1M0, T3N1M0
Stade IV	T4N0M0 ou T4N1M0, tous les TN2M0 et tous les M1

Notes :

- Sont définis comme ganglions régionaux, les ganglions hilaires, para-aortiques et para-caves. Le côté ne modifie pas la classification TNM.

- II - BILAN INITIAL

1-Bilan local

Standard : TDM avec temps d'uro-scanner hélicoïdal (sans et avec injection). Pas d'indication pour UIV ou artériographie.

Option : * IRM rénale: indication ponctuelle au cas par cas (kyste atypique, petites tumeurs, contre-indication aux produits de contraste).

* Echographie rénale et doppler couleur pour caractériser le rapport de la tumeur aux vaisseaux et rechercher un thrombus, si besoin.

NB : Si lésion kystique, utiliser la classification de Bosniak

2 - Bilan d'extension

1. Standard

TDM thoraco-abdomino-pelvien.

2. Biologie(si maladie métastatique)

NFS, calcémie corrigée, albumine, bilan hépatique (enzyme hépatique, Phosphatase alcaline), LDH, créatininémie

3. Options à discuter en fonction de la clinique ou du bilan initial

- Echographie trans-oesophagienne en cas de thrombus cave supra diaphragmatique et chirurgie envisagée
- IRM abdominale = extension veineuse.

- TEP Scanner au FDG: pas de consensus. On notera les mauvaises performances dans la caractérisation des masses rénales et les performances variables dans le bilan d'extension des cancers rénaux à cellules claires. Examen moins sensible et spécifique que le scanner pour le bilan d'extension. Valeur prédictive négative faible si recherche de récurrence (intérêt que si positif). **Pas d'indication dans la prise en charge standard d'un cancer localisé du rein**
- Scintigraphie osseuse, scanner avec fenêtres osseuses,
- IRM cérébrale si signes d'appel. (*Option*: TDM cérébrale sans et avec injection)
- Ponction biopsie rénale à visée diagnostique pour des cas particuliers, à discuter au cas par cas,
 - Contre-indications: suspicion de tumeur urothéliale, kyste, angiomyolipome diagnostiqué au scanner
 - Recommandée si le diagnostic histologique peut influencer sur la décision. Par exemple :
 - Si l'aspect clinique et radiologique fait évoquer la possibilité d'une localisation secondaire, ou d'un autre cancer
 - Ou devant l'existence de tumeurs multiples bilatérales dans le cadre de suspicion d'une maladie héréditaire
 - En cas de tumeur inextirpable
 - Ou en cas de petite lésion pour aider au diagnostic
 - En cas de rein unique

-III- FORMES HEREDITAIRES CANCER DU REIN

1- Situations cliniques évocatrices

- ⤴ Tumeur survenant avant 46 ans, tumeurs bilatérales ou multifocales.
- ⤴ Histoire familiale de cancer du rein.
- ⤴ Manifestations cliniques associées, (qui doivent faire évoquer l'existence d'une prédisposition héréditaire même en l'absence de cancer du rein).

- Syndrome de Von-Hippel-Lindau : hémangioblastomes (SNC et rétine), kystes rénaux, kystes et tumeurs neuroendocrines du pancréas, phéochromocytomes, tumeurs du sac endolymphatique.
- Syndrome de Birt-Hogg-Dube : tumeurs bénignes cutanées de type fibrofolliculomes, pneumothorax spontanés.
- Syndromes rares : sclérose tubéreuse de Bourneville, paragangliomes héréditaires.

2- En fonction du type histologique

⤴ Carcinomes à cellules claires

- Maladie de Von-Hippel-Lindau +++
- Cancer du rein à cellules claires familial
- Syndrome de Birt-Hogg-Dube si cancer bilatéral

⤴ Carcinomes mixtes, tumeurs chromophobes, oncocytome Syndrome de Birt-Hogg-Dube +++

⤴ Carcinomes tubulo-papillaire de type 1 et de type 2 (leiomyomatose cutané-utérine héréditaire)

3- Particularités de prise en charge

- ⤴ Approche la plus conservatrice possible
- ⤴ Seuil chirurgical de 3 cm pour la maladie VHL
- ⤴ Surveillance annuelle individuelle
- ⤴ Consultation oncogénétique pour mise en place surveillance familiale
- ⤴ **Toute étiologie rare doit être déclarée dans CARARE (Annexe 4).**

IV - TUMEURS KYSTIQUES

Classification Bosniak	Description	Prise en charge
Type I « kyste simple »	DH < 20UH Homogène Limite régulière Pas de paroi visible Réhaussement < 10UH	- Pas de surveillance - Résection laparoscopique du dôme saillant si symptômes
Type II « kyste atypique »	Cloisons fines Fines calcif. Pariétale hyperdense > 50UH Rehaussement < 10UH	- Surveillance tous les 6 mois pendant 5ans
Type IIF	- Cloisons nombreuses et fines - Paroi un peu épaissie - Calcif. Pariétales et cloisons, régulières - Hyperdense > 50UH et entièrement intra-rénal et ≥ 3cm	- Si rehaussement cloisons, chirurgie d'exérèse
Type III « kyste suspect »	Cloisons nombreuses et épaisses	Chirurgie d'exérèse
Type IV « Cancer à forme kystique »	Paroi épaisse Limites irrégulières Calcifications épaisses, irrégulières Contenu dense (> 20 UH) Rehaussement de la paroi ou des cloisons.	
Type IV « Cancer à forme kystique »	Paroi épaisse et irrégulière Végétations ou nodule mural Rehaussement de la paroi ou des végétations Contingent tissulaire avec rehaussement.	Chirurgie d'exérèse

- V - TRAITEMENT DU CANCER DU REIN NON METASTATIQUE

1- Quelque soit T - N0 - M0 pré-opératoire

1.1- Masse \leq à 4 cm

1.1.1- Population 1

Patient sans comorbidités notables et avec bonne espérance de vie et sans risque chirurgical

- Si techniquement simple, néphrectomie partielle ouverte ou laparoscopique (équipe entraînée).
- Si néphrectomie partielle techniquement difficile, biopsie percutanée pour confirmer le caractère malin:
 - Néphrectomie partielle si expertise
 - Technique ablatif (indications précises cf chapitre 1.4)
 - Néphrectomie totale ouverte ou laparoscopique si technique ablatif non sure
- **La biopsie ne doit être réalisée que si le diagnostic histologique a un impact sur la prise en charge. Il n'y a pas d'indication à une analyse extemporanée.**

1.1.2- Population 2

Patient âgé et/ou comorbidités notables et/ou fonction rénale compromise et/ou faible espérance de vie et/ou risque chirurgicale important

2 possibilités :

- Surveillance
- Biopsie per cutané pour confirmer le caractère malin
 - Si négatif : arrêt surveillance
 - Si positif, surveillance active. Si critères de traitement (cf. 1.3.3), privilégier traitement ablatif surtout si contre-indication à la chirurgie

1.1.3- Surveillance active

Critères d'inclusion

- Carcinome à cellules rénales prouvé par biopsie, tous types histologiques éligibles.
- Population 2 ou patient refusant le traitement
- Acceptation de la biopsie et du suivi rapproché

Protocole de surveillance

- TDM rénal tous les 3 mois pendant 1 an puis tous les 6 mois pendant 2 ans
- Ensuite 1 fois par an

Critères de traitement

- Volume calculé doublant sur 1 an ++
- Taille dépassant le seuil de 4 cm
- Apparition de symptômes liés au cancer

1.1.4- Traitement ablatif**Techniques**

- ⤴ Radio-fréquence
- ⤴ Cryothérapie
- ⤴ Ultra-sons focalisés (HIFU)
- ⤴ Thermo thérapie micro-onde
- ⤴ Ablation laser
- ⤴ Radiothérapie stéréotaxique à l'étude

Indications

- ⤴ Petites tumeurs corticales chez le sujet âgé
- ⤴ Patient à risque génétique de développement de tumeurs multiples
- ⤴ Tumeurs bilatérales
- ⤴ Rein unique (fonctionnel ou anatomique)
- ⤴ Retraitement possible

Contre-indications

- ⤴ Troubles sévères de la coagulation (absolues)
- ⤴ Espérance de vie courte (relatif)
- ⤴ Situation à risque ou d'échec (relatif): taille > 4 cm / Tumeurs hilaires ou proche des cavités.

1.2- Masse > 4 cm

1.2.1- Facteurs pronostics

- ⤴ Les facteurs pronostics reconnus sont l'état général, le TNM et le grade de Furhman.
- ⤴ La place des nomogrammes dans la prise en charge au quotidien reste à valider.

1.2.2- Tumeurs localisées

- ⤴ Traitement de référence = néphrectomie si possible partielle ou sinon totale.
- ⤴ Abord laparoscopique si possible sinon chirurgie ouverte
- ⤴ Surrénalectomie: non systématique si saine à l'imagerie. A envisager si localisation tumorale au pôle supérieur du rein / taille tumorale importante / Présence thrombus veineux.
- ⤴ Curage non nécessaire si cNO sur le bilan d'extension.

1.2.2- Tumeurs localement avancées (hors pT1 - pT2 et M1)

- ⤴ Abord ouvert en 1ère intention (laparoscopie possible)
- ⤴ Bilan pré-opératoire (cf II Bilan Initial) si thrombus cave
- ⤴ Chirurgie en intention de traitement curatif éventuellement multidisciplinaire si thrombus cave et/ou N+.
- ⤴ Traitement adjuvant: pas d'indication hors essai
- ⤴ Traitement néo-adjuvant: pas d'indication.
 - *Néanmoins, une tumeur considérée initialement comme non chirurgicale et traitée par thérapie ciblée peut devenir secondairement résecable ou nécessiter une néphrectomie pour limiter le risque de complication. Y penser lors des réévaluations pour rediscuter d'une chirurgie secondaire en RCP.*
- ⤴ *Un curage à visée de stadification est souhaitable. Cependant, l'utilité oncologique et l'étendu de ce curage reste limité.*

1.3- Données minimales du compte-rendu histologique

1.3.1- Critères

En plus des critères minimum (Annexe 1) :

- % de la composante sarcomatoïde
- Hémorragie / nécrose
- Devant toute tumeur rénale survenant chez un patient de moins de 45 ans ayant un carcinome avec composante à cellules claires et une architecture papillaire, la recherche d'une translocation TFE doit être systématique.

1.3.2- Remarques

- Faire congélation si possible pour tumorothèque
- Faire cytogénétique si cancer non classable
- Les informations minimales nécessaires sur le compte-rendu histologique sont en annexe 1
- Un compte-rendu type est disponible en annexe sur le site de l'INCa en suivant le lien suivant : <http://www.sfpathol.org/> (rubrique documents puis Compe-Rendus Fiches Standardisés)
- **Si tumeur rare, déclaration à faire au réseau CARARE des tumeurs rares (Annexe 4).**

2- Quelque soit T -N+ - M0 pré-opératoire

1- Standard

- ✧ Néphrectomie élargie + curage loco-régional si exérèse complète envisageable (fonction de la taille des métastases ganglionnaires).
- ✧ Si chirurgie impossible, en fonction facteurs pronostics, thérapie ciblée

2- Traitement complémentaire

- ✧ Pas de traitement adjuvant hors essai
- ✧ Traitement néo-adjuvant : pas d'indication.

Néanmoins, une tumeur considérée initialement comme non chirurgicale et traitée par thérapie ciblée peut devenir secondairement résecable ou une néphrectomie peut être souhaitable pour limiter les complications. Y penser lors des réévaluations pour rediscuter une chirurgie secondaire en RCP.

- V - TRAITEMENT DES CANCERS DU REIN METASTATIQUES

A Discuter systématiquement en RCP.

1- Place de la biopsie de la métastase

Il est indispensable d'obtenir une histologie avant tout traitement médical en cas de métastase d'apparition tardive (>2 ans) ou avant un traitement ablatif afin de rattacher histologiquement la métastase à la tumeur rénale primitive. Si les métastases surviennent moins de 2 ans après la néphrectomie initiale, la biopsie d'une métastase devra être discutée si le tableau n'est pas typique de métastase de cancer du rein.

2- Evaluation des facteurs pronostiques

Classification selon Heng (2009) :

Critères	Bon pronostic 0	Pronostic intermédiaire 1-2	Mauvais pronostic 3-5
Indice de Karnofsky (péjoratif si < 80%)			
Intervalle entre le diagnostique et le début du traitement (péjoratif si < 1 an)			
Hémoglobine (péjoratif si < norme)			
Calcémie corrigée (péjoratif si > 10 mg/dl ou 2,5 mmol/l)			
Plaquettes (péjoratif si > norme)			
Polynucléaires neutrophiles (péjoratif si > norme)			
Survie globale (mois)	37	29	9

3- Patients de bon pronostic ou de pronostic intermédiaire

3.1- Place de la néphrectomie si M+ synchrone

- ✦ De nécessité si tumeur douloureuse ou hémorragique,
- ✦ Possible si maladie métastatique :
 - De faible volume,
 - Chez patient en bon état général
 - Avec site pulmonaire unique
 - Avec une faible évolutivité

3.2 Métastase unique synchrone

- ⤴ Exérèse de la métastase et de la tumeur primitive si R0 techniquement réalisable :
 - Si exérèse complète ou incomplète microscopique, surveillance,
 - ⊖ Si exérèse incomplète et résidu mesurable: discuter antiangiogénique.
- ⤴ PetScan possible en cas de chirurgie envisagée à la recherche d'autres localisations à distance. N'a de valeur que positif et en tenant compte de sa faible sensibilité.
- ⤴ Place de la radiothérapie stéréotaxique = en cours d'évaluation. Elle peut être discutée au cas par cas chez les patients oligométastatiques non accessibles à une chirurgie.

3.3- Métastases multiples synchrones (hors cérébrales)

- ⤴ Discuter l'intérêt de la néphrectomie (cf 2.1)
- ⤴ Traitement antiangiogénique (cf 2.7)
- ⤴ Pour les métastases osseuses, intérêt de l'acide zolédronique ou du denosumab en injection mensuelle surtout si patient symptomatique.

3.4- Métastases cérébrales

Un traitement antiangiogénique n'est pas une contre-indication.

3.4.1- Critères décisionnels :

- maladie systémique évolutive ou non
- ECOG \leq 2 ou $>$ 2
- Nombre de métastases

3.4.2- Nombre de métastases \leq 3 (et généralement $<$ 3 cm) :

- ⤴ Au vu des techniques modernes, proposition de discuter le dossier en RCP métastases cérébrales pour adapter le meilleur traitement combiné :
 - Chirurgie et/ou technique innovante de radiothérapie (stérotaxie / Cyberknife)
 - En complément : Suivi trimestrielle par IRM pendant 1 an

3.4.3- Métastases cérébrales ≥ 4

- △ Prise en charge
 - Radiothérapie externe in toto
 - IRM à 1 mois

3.5- Place des traitements systémiques

En septembre 2011, 6 molécules ont eu une AMM pour le traitement du cancer du rein métastatique dans cette catégorie de patient

- le sunitinib (sutent[®])
- Le pazopanib (Votrient[®])
- L'axitinib (Inlyta[®])
- le sorafenib (nexavar[®])
- le bevacizumab (avastin[®]) associé à l'interféron
- l'everolimus (Afinitor[®])

NB : temsirolimus (torisel[®]) pour les patients de mauvais pronostic

ATTENTION : Ces traitements peuvent entraîner de multiples effets secondaires (ex : HTA, Insuffisance cardiaque, troubles endocriniens, ...) et le suivi fait appel à de nouvelles techniques d'imagerie. La prescription et le suivi des traitements anti-angiogéniques doivent être assurés par des équipes médicales ayant une compétence en oncologie et l'expérience de ces nouvelles thérapies.

3.5.1- En première ligne :

- Standard: Sunitinib
- Autre possibilité : Interféron - Bevacizumab ou pazopanib
- Option: Sorafenib (si intolérance ou Contre-Indication au sunitinib ou sujet âgé)
 - En cas de réponse complète ou de lésion devenant non mesurable, possibilité d'arrêter le traitement après discussion en RCP. Surveillance rapprochée au début et prolongée.

3.5.2- En deuxième ligne

- △ Reprise d'une TKI ou changement de mécanisme d'action par inhibiteur de mTOR
- △ En fonction traitement de 1ère ligne, de sa durée d'efficacité et de sa tolérance.
- △ Si inhibiteur de mTOR: everolimus (pas de place au Temsirolimus)

3.5.3- En troisième ligne

- ⤴ TKI ou inhibiteur de mTOR en fonction des traitements initiaux
- ⤴ Si l'état général le permet
- ⤴ Après avis RCP

3.5.4- Place de l'acide zolédronique et du dénosumab

- Peu de données spécifiques (plus pour l'acide zolédronique que pour le denosumab)
- Semble exister un bénéfice significatif pour les patients avec un bon état général, une espérance de vie significative (durée 1 an minimum) et des localisations osseuses en nombre significatif ou symptomatique.
- Privilégier le dénosumab chez les patients ayant une insuffisance rénale chronique
- Attention au risque augmenté d'ostéonécrose de la mâchoire en association avec les traitements anti-VEGF.

4- Patients de mauvais pronostic

4.1- **Thérapie ciblée**

- ⤴ *Standard*: Temozolomide en fonction état général et comorbidités
- ⤴ *Option*: sunitinib ou pazopanib

4.2- **Soins de confort**

-VI- TRAITEMENT DE LA RECIDIVE

1- Récidive locale ou métastase unique

1.1- Modalités

- ⤴ Chirurgie
- ⤴ Radiothérapie palliative
 - Dose 40 à 45 Gy fractionnement standard fractionnement standard
 - Nouvelle technique si réirradiation ou localisation de la masse tumorale: tomothérapie /Cyber Knife.
- ⤴ Antiangiogénique (cf ci dessus)

1.2- Indications

- ⤴ Si récidive tardive (> 1 an), exérèse de la métastase si techniquement réalisable :
 - Si exérèse complète: surveillance
 - Si exérèse incomplète: RTE et/ou anti-angiogéniques
- ⤴ Si récidive < 1 an, surveiller l'évolutivité de la lésion:
 - si évolution lente, discuter en RCP la chirurgie,
 - sinon anti-angiogénique +/- traitement local dans un deuxième temps
- ⤴ Si récidive rénale controlatérale, exérèse chirurgicale ou traitement ablatif en fonction du terrain
- ⤴ PetScan possible en cas de chirurgie envisagée à la recherche d'autre localisation à distance. N'a de valeur que si résultat positif et en tenant compte de sa faible sensibilité.

2- Récidive multiple

Cf chapitre V p 12

-VII- SURVEILLANCE

Comprenant systématiquement :

- ⤴ Scanner thoraco-abdomino-pelvien de contrôle,
- ⤴ Créatininémie + Clearance,

Selon Tableau UISS

Stade T	1				2					4
Grade Fuhrman	1 - 2		3 - 4			1		>1		
ECOG	0	1	0	1		0	1	0	1	
Groupe de risque	bas	Intermédiaire						Haut		

1- Faible risque post néphrectomie M0

- ⤴ A 6 mois
- ⤴ Puis annuel pendant 5 ans
- ⤴ Puis tous les deux ans

2- Risque intermédiaire post néphrectomie M0

- ⤴ Suivi tous les 6 mois pendant 3 ans: scanner thoraco-abdomino-pelvien + créatinine
- ⤴ Puis surveillance annuelle pendant 2 ans
- ⤴ puis tous les 2 ans

3- Haut risque post néphrectomie M0

- ⤴ Tous les 6 mois pendant 5 ans
- ⤴ Puis tous les ans pendant 5 ans
- ⤴ Puis tous les 2 ans

4- Surveillance des patients sous anti-angiogéniques

- ⤴ La surveillance peut se faire par scanner mais les nouvelles techniques d'imagerie comme l'échographie de contraste peuvent être proposées. De même une surveillance régulière cardiaque, endocrinologique et néphrologique est nécessaire

ANNEXE 1 - COMPTE-RENDU HISTOLOGIQUE, DONNEES MINIMALES À RENSEIGNER V.2011

**DONNÉES D'IDENTIFICATION DU DOSSIER PATIENT
RATTACHÉES AU COMPTE RENDU ANATOMOPATHOLOGIQUE**

Établissement autorisé où a été effectué le prélèvement*

Nom de l'établissement et n° FINESS

Identifiant patient (l'établissement autorisé où a été effectué le prélèvement a la responsabilité de fournir ces données au pathologiste)*

Nom de famille (de naissance ou d'adoption)

Prénom

Nom d'usage (par exemple nom d'épouse)

Date de naissance (JJ/MM/AAAA) (en l'absence de date de naissance et par défaut : âge)

Sexe

Identifiant national de santé (INS) du patient s'il existe

Identifiant permanent du patient (IPP) attribué par l'établissement autorisé où a été effectué le prélèvement

Code postal de résidence

Identifiant médecin demandeur (l'établissement autorisé où a été effectué le prélèvement a la responsabilité de fournir ces données au pathologiste)*

Nom du préleveur

Date de prélèvement

**COMPTE RENDU ANATOMOPATHOLOGIQUE
DONNÉES MINIMALES À RENSEIGNER POUR UNE TUMEUR PRIMITIVE
REIN (C64) - PIÈCES OPÉRATOIRES**

Identifiant médecin pathologiste

N° de compte rendu

Nom de la structure d'anatomie et cytologie pathologiques et n° FINESS

Signataire du compte rendu

Date de signature du compte rendu

Compte rendu de la pièce opératoire

Description de la pièce opératoire (sous la responsabilité du préleveur)*

Type de prélèvement

Néphrectomie élargie/néphrectomie partielle/tumorectomie/autre

Organe/région anatomique

Rein

Côté

Droit/gauche

Localisation de la/des tumeur(s) dans l'organe

Pôle supérieur/pôle inférieur/centro-hilaire/pan-rénal/autre

Description histopathologique

Type histologique¹

Carcinome à cellules rénales claires/carcinome tubulo-papillaire de type 1/carcinome tubulo-papillaire de type 2/carcinome à cellules rénales chromophobes/carcinome des tubes collecteurs de Bellini/carcinome médullaire/autre

Grade histopronostique¹

Grade de Fuhrman

Extension tumorale

Extension extra-rénale : oui/non

Si oui, préciser si possible : graisse péri-rénale/graisse sinusale/Fascia de Gérotà/autre

Voie excrétrice : saine/envahie

Surrénale : présente ou absente/saine/envahie par contiguïté/envahie par métastase

Limites chirurgicales : saines/envahies

Thrombus tumoral dans une section veineuse : oui/non

Si oui, préciser : veine rénale/veine cave sous-diaphragmatique/veine cave sus-diaphragmatique

Autres facteurs pronostiques et/ou prédictifs

Emboles vasculaires : non/oui

Critères permettant de déterminer le pT/pN**Critères relatifs à la tumeur :**

Taille de la tumeur maligne la plus volumineuse

État de l'extension tumorale

Critères relatifs aux ganglions :

Ganglions régionaux : nombre de ganglions envahis (si prélevés)

pT/pN²

Notes

* Le pathologiste ne peut renseigner ces données que si elles lui ont été transmises.

Un «/» dans le texte équivaut à « ou ».

¹ Selon la classification OMS en vigueur. En son absence, la classification utilisée est à préciser.

² L'année de la classification UICC utilisée est mentionnée dans le texte à la suite du pTNM.

ANNEXE 2 - CLASSIFICATION HISTOPATHOLOGIQUE 2004**Tumeurs cellules rénales**

Carcinome rénal conventionnel à cellules claires
 Carcinome rénal kystique multi loculaire à cellules claires
 Carcinome papillaire
 Carcinome chromophile
 Carcinome des tubes collecteurs de Bellini
 Carcinome médullaire
 Carcinome à translocation Xp11
 Carcinome associé à neuroblastome
 Carcinome tubuleux mucineux à cellules fusiformes
 Carcinome rénal inclassé
 Adénome papillaire
 Oncocytome

Tumeurs mésenchymateuses (de l'adulte)

Leiomyosarcome (incluant la veine rénale)	Ostéosarcome
Angiosarcome	Hémangiome
Rhabdomyosarcome	Lymphangiome
Histiocytome fibreux malin	Léiomyome
Tumeur à cellule juxtaglomérulaire	Hémangiopéricytome
Tumeur à cellule interstitiel réno-médullaire	Schwannome
Angiomyolipome (épithélioïde)	Tumeur fibreuse solitaire

Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses

Néphrome kystique
 Tumeur mixte épithéliale et stromale
 Sarcome synovial

Tumeurs neuroendocrine

Carcinoïde
 Carcinome neuroendocrine
 Tumeur neuroectodermique primitive
 Neuroblastome
 Phéochromocytome
 (à différenciation partiellement kystique)

Tumeurs hématologiques

Lymphome
 Leucémie
 Plasmocytome

Tumeurs néphroblastiques

Restes néphrogéniques
 Néphroblastome

Tumeurs à cellules germinales

Tératome
 Choriocarcinome

Tumeurs métanéphrique

Adénome métanéphrique
 Adénofibrome métanéphrique
 Tumeur stromale métanéphrique

Métastases autres tumeurs

ANNEXE 3 - THERAPIE CIBLEE

Sunitinib

- 1 cp à 50 mg pendant 28 jours suivi de 14 jours de repos
- Schéma à adapter en fonction de la tolérance (possible schéma 2 semaines sur 3)
- Poursuite jusqu'à progression ou toxicité non acceptable ou réponse complète

Pazopanib

- 2 cp à 400 mg une fois par jour en continu
- Poursuite jusqu'à progression ou toxicité non acceptable ou réponse complète

Sorafenib

- 2 cp à 200 mg matin et soir en continu
- Poursuite jusqu'à progression ou toxicité non acceptable ou réponse complète

Axitinib

- 1 cp à 5 mg deux fois par jour en continu
- Une augmentation ou une diminution de la dose est recommandée selon la tolérance individuelle au traitement à 7 mg deux fois par jour puis 10 mg deux fois par jour.
- Poursuite jusqu'à progression ou toxicité non acceptable ou réponse complète

Everolimus

- 1 cp à 10 mg par jour en continu
- Poursuite jusqu'à progression ou toxicité non acceptable ou réponse complète

Temsirolimus

- 1 perfusion de 30 mn à la dose de 25 mg, en hebdomadaire
- Poursuite jusqu'à progression ou toxicité non acceptable ou réponse complète

Bevacizumab

- En association à l'INTERFERON 3 à 9 M X3/sem en SC

- Bevacizumab 10 mg/kg IV tous les 15 jours sur 30 mn sauf 1^{ère} et 2^{ème} cure (90 et 60 mn)
- Durée traitement 1 an (bevacizumab à poursuivre éventuellement) ou si progression ou toxicité non acceptable ou réponse complète

Annexe 4: Diagnostic et prise en charge des Tumeurs rares du rein (réseau CARARE) : Procédure en Basse Normandie

Les types histologiques concernés

- Angiomyolipome épithélioïde
- Tumeur hybride
- Tumeurs mixtes épithéliales et stromales
- Carcinome à translocation ALK
- Carcinome à translocation TFE3
- Carcinome à translocation TFEB
- Carcinome chromophile
- Carcinome des tubes collecteurs BELLINI
- Carcinome endocrine
- Lymphome
- Carcinome rénal à stroma léiomyomateux
- Carcinome médullaire
- Carcinome papillaire à cellules claires
- Carcinome papillaire à cellules oncocytaires
- Carcinome rénal SDHB
- Carcinome rénal folliculaire thyroïde-like
- Carcinome tubuleux et mucineux à cellules fusiformes
- Carcinome tubulo-kystique
- Tumeur carcinoïde
- Sarcome
- PNET
- Néphroblastome (sous type selon SIOP)
- Nouvelle entité
- Tumeurs posant un problème diagnostique
- Carcinome inclassable
- **Tumeurs du rein du sujet jeune de moins de 40 ans**

Toute tumeur rare doit être signalée :

- Au **Centre National** : Gustave Roussy (Villejuif)
- Ou dans un des **3 Centres Interrégionaux** : CHU Saint-André (Bordeaux), Centre Léon-Bérard (Lyon), CHU Strasbourg.

PROCEDURE CARARE

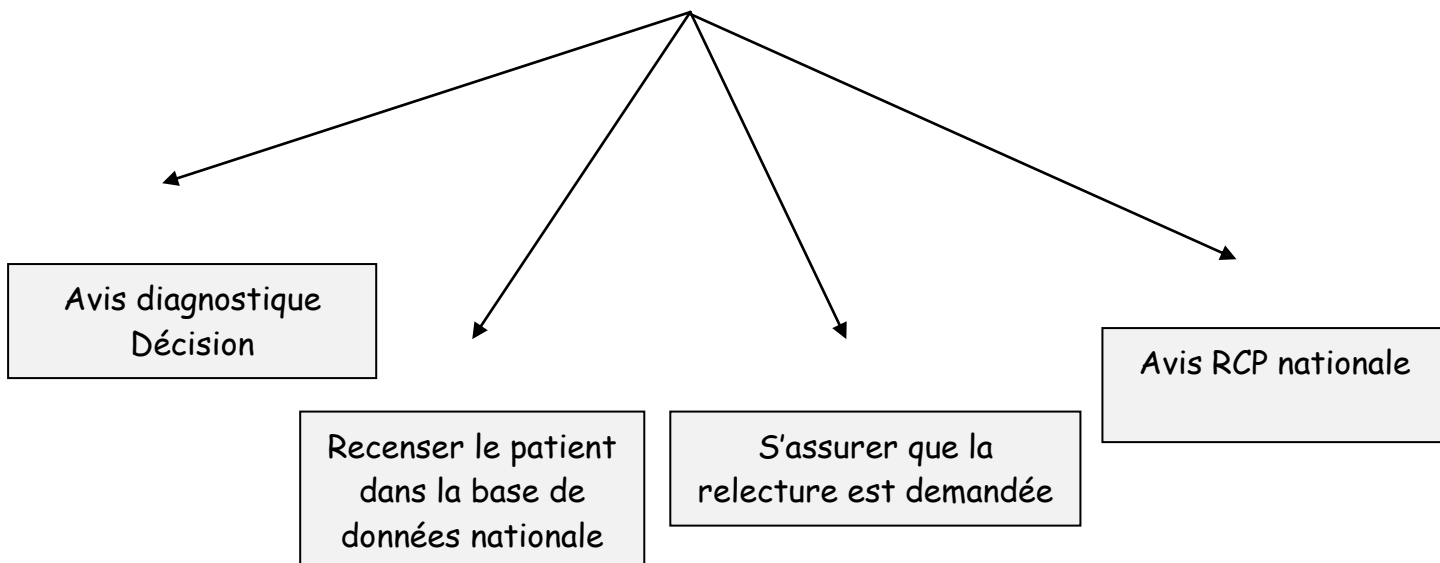
Rôle du Clinicien

⇒ Présenter et transmettre l'ensemble du dossier pour enregistrement à la RCP régionale

Rôle du Pathologiste

⇒ Demande de relecture au pathologiste de recours de son choix, de préférence au pathologiste de la région correspondante (cf liste)

Rôles des RCP Recours Régionales



Kit CARARE

- Liste des anatomopathologistes référents
- Lettre d'information aux cliniciens,
- Lettre anatomopathologistes + Fiche de renseignements à remplir
- Fiche RCP nationale

(voir ci-après)

Liste des pathologistes pour la relecture des Tumeurs Rares du Rein

eva.comperat@psl.aphp.fr	Docteur Eva COMPERAT Service Anatomie et Cytologie Pathologiques CHU La Pitié Salpêtrière 83 Boulevard de l'Hopital 75651 Paris Cedex 13	Téléphone : 01-42-17-77-74
mathilde.sibony@cch.aphp.fr	Docteur Mathilde SIBONY Service Anatomie et Cytologie Pathologiques CHU Cochin, Saint-Vincent de Paul 27 Rue du Faubourg Saint Jacques 75 679 Paris Cedex 14	Téléphone : 01-54-41-14-70
yves.allory@hmn.aphp.fr	Professeur Yves ALLORY Service Anatomie et Cytologie Pathologiques CHU Henri Mondor 51 Avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny 94 010 Créteil Cedex	Téléphone : 01-49-81-27-29
virginie.verkarre@aphp.fr	Docteur Virginie VERKARRE Service d'ANATOMIE PATHOLOGIQUE Hôpital EUROPEEN GEORGES POMPIDOU 20 Rue LEBLANC 75908 PARIS CEDEX 15	Téléphone : 01-56-09-38-88
laurence.choudat@bch.aphp.fr	Docteur Laurence CHOUDAT Service Anatomie et Cytologie Pathologiques CHU Bichat Claude Bernard 46 Rue Henri Huchard 75 877 Paris Cedex 18	Téléphone : 01-40-25-80-03
nathalie.rioux@chu-rennes.fr	Professeur Nathalie RIOUX-LECLERCQ Service Anatomie et Cytologie Pathologiques CHU Pontchaillou 2 Rue Henri le guilloux 35 033 Rennes Cedex 9	Téléphone : 02-99-28-42-79
karine.renaudin@chu-nantes.fr	Docteur Karine RENAUDIN Service Anatomie et Cytologie Pathologiques CHU Hôtel Dieu 30 Boulevard Jean Monnet 44 093 Nantes Cedex 1	Téléphone : 02-40-08-73-90
gaelle.fromont-hankard@univ-tours.fr	Professeur Gaelle FROMONT-HANKARD Service Anatomie et Cytologie Pathologiques CHU Bretonneau 2 Boulevard Tonnellé 37 000 Tours	Téléphone : 02-47-47-82-72
laurent.daniel@ap-hm.fr	Professeur Laurent DANIEL Service Anatomie et Cytologie Pathologiques CHU La Timone Rue Saint-Pierre 13 385 Marseille Cedex 5	Téléphone : 04-13-42-90-17
florence.mege-lechevallier@chu-lyon.fr	Docteur Florence MEGE-LECHEVALLIER Service Anatomie et Cytologie Pathologiques CHU Edouard Herriot Place d'Arsonval 69 437 Lyon Cedex 3	Téléphone : 04-72-11-07-41
veronique.lindner@chru-strasbourg.fr	Docteur Véronique LINDNER Département de Pathologie de Strasbourg (DPS) Hôpital de Hautepierre CHU STRASBOURG Avenue Molière 67 098 Strasbourg Cedex	Téléphone : 03-88-12-70-60
xavier.leroy@chru-lille.fr	Professeur Xavier LEROY Institut de Pathologie Centre de Biologie-Pathologie CHRU 59 037 Lille	Téléphone : 03-20-44-49-85
Vincent.Molinie@chu-fortdefrance.fr	Docteur Vincent MOLINIE Laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologiques CHU La Meynard BP 632 97261 Fort de France Cedex	Téléphone : 05-96-23-50 / 23-55 Fax : 05-96-75-84-75

Réseau CARARE : Fiche de transmission des données histopathologiques

Cette fiche est envoyée par le pathologiste ayant pris en charge initialement le cas à un des 13 pathologistes du réseau CARARE pour enregistrement.

Patient :

Nom :

Prénom :

Sexe :

Date de naissance :

Lieu de naissance :

Date du prélèvement :

Type de prélèvement :

Rein :

Autres :

N° du bloc de paraffine d'origine :

Fixateur :

Pathologiste ayant fait le diagnostic initial :

Nom :

E-mail :

Téléphone :

Adresse :

Nom du clinicien ayant demandé l'enregistrement dans CARARE :

Nom :

E-mail :

Téléphone :

Adresse :

Coordonnées d'autres cliniciens éventuels (Urologue, Oncologue, Radiologue) :

Données ~~histopathologiques~~ du diagnostic initial :

Sous-type histologique :

Grade de ~~Fuhrman~~ :

Stade ~~pTNM~~ :

Congélation :

Curage ganglionnaire :

Nombre de ganglions prélevés :

Nombre de ganglions métastasés

Marges chirurgicales :

Renseignements cliniques qui pourraient être importants :

Etes-vous d'accord pour que le bloc communiqué soit gardé au niveau du centre expert :

En cas de désaccord le bloc vous sera restitué dans les 6 mois après réception.

Fiche RCP CARARE

Réunion de Concertation Pluridisciplinaire CARARE du JJ/MM/AAAA

Lieu :	<input type="checkbox"/> CHU Saint-André (Bordeaux) <input type="checkbox"/> Centre Léon-Bérard (Lyon) <input type="checkbox"/> CHRU Strasbourg <input type="checkbox"/> Gustave Roussy (Villejuif)
--------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Demandeur :	Nom :	Centre :
-------------	-------	----------

Patient :	Nom :	Prénom :
	Sexe : <input type="checkbox"/> Féminin	<input type="checkbox"/> Masculin
	Date de naissance :	
	Lieu de naissance :	

Raison d'enregistrement :	<input type="checkbox"/> Tumeur rare <input type="checkbox"/> Autre :	<input type="checkbox"/> Sujet jeune	<input type="checkbox"/> Diagnostic difficile
---------------------------	--------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------	-----------------------------------------------

Diagnostic :	Diagnostic local :			
	Date du diagnostic :			
	Type de prélèvement : <input type="checkbox"/> Néphrectomie partielle <input type="checkbox"/> Néphrectomie élargie <input type="checkbox"/> Biopsie <input type="checkbox"/> Métastase			
	Métastatique :	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Inconnu
	Inclusion dans UroCCR :	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Inconnu

Nom du pathologiste local :

Nom de l'urologue / oncologue / référent :

Décision de la RCP :	
----------------------	--

Courrier de demande de relecture histopathologique CARARE

Caen, le

Cher(e) collègue

La tumeur du rein que vous avez diagnostiquée sous la référence histologique n° xxxx de Mme XX, née le xxxx, fait partie de la liste des tumeurs du rein identifiées comme rares. Le patient est donc proposé pour être inclus dans le réseau national labellisé INCa des Tumeurs Rares du Rein (CARARE), dont notre région a été identifiée. Les dossiers sont ainsi systématiquement examinés lors de la RCP de recours régionale et déclarés ensuite au Réseau national.

Une relecture par un des établissements référencés est obligatoire dans le cadre de la prise en charge de ces tumeurs.

A cette fin, pourriez-vous adresser à un des anatomo-pathologistes de votre choix, parmi la liste des Centres de référence ci jointe, les prélèvements histologiques de cette tumeur du rein ?

Il est nécessaire d'adresser l'ensemble des lames HES de la tumeur, les lames de colorations immuno-histochimiques que vous avez pratiquées, un bloc représentatif de la tumeur et un double de votre CRH.

Merci de faire parvenir un double du compte rendu de la relecture soit au Dr Laura MOISE à l'adresse ci-jointe, afin que nous puissions compléter le recueil informatique et déclarer le cas sur le site national des tumeurs rare du rein :

Secrétariat d'oncologie urologie.
Secteur Vert
Centre François Baclesse
Avenue du Général Harris
14000 CAEN

Pour l'envoi de cette relecture, un dédommagement de 30 euros est normalement prévu. Les modalités restent à définir au sein du Réseau National.

En vous remerciant par avance de votre précieuse collaboration, veuillez recevoir mes salutations cordiales.

Pr F JOLY, Dr. Laura MOISE
Pour la RCP Régionale des Tumeurs Rares du Rein

Courrier d'information des médecins de la procédure de prise en charge des Tumeurs rares

Chers confrères,

Suite à la réunion de restitution des référentiels régionaux d'urologie de 8 décembre 2015, vous trouverez ci-joint la procédure et les différents documents finaux dans le cadre de la mise en place du **réseau régional des tumeurs rares du rein (CARARE)**

L'Institut National contre le Cancer (INCa) a accepté la mise en place d'un **Réseau National** afin d'optimiser la connaissance et la prise en charge des Tumeurs Rares du Rein.

Les tumeurs concernées sont les suivantes :

- Angiomyolipome épithélioïde
- Tumeur hybride
- Tumeurs mixtes épithéliales et stromales
- Carcinome à translocation ALK
- Carcinome à translocation TFE3
- Carcinome à translocation TFEB
- Carcinome chromophile
- Carcinome des tubes collecteurs BELLINI
- Carcinome endocrine
- Lymphome
- Carcinome rénal à stroma léiomyomateux
- Carcinome médullaire
- Carcinome papillaire à cellules claires
- Carcinome papillaire à cellules oncocytaires
- Carcinome rénal SDHB
- Carcinome rénal folliculaire thyroïde-like
- Carcinome tubuleux et mucineux à cellules fusiformes
- Carcinome tubulo-kystique
- Tumeur carcinoïde
- Sarcome
- PNET
- Néphroblastome (sous type selon SIOP)
- Nouvelle entité
- Tumeurs posant un problème diagnostique,
- Carcinome inclassable

+ Les tumeurs du rein du sujet jeune de moins de 40 ans.

L'organisation se structure entre le Centre National : Institut Gustave Roussy (Villejuif), 3 Centres Interrégionaux : CHU Saint-André (Bordeaux), Centre Léon-Bérard (Lyon), CHU Strasbourg et 13 Centres Régionaux.

Dans le cadre de ce réseau, le Centre François Baclesse a été désigné en tant que **Centre Expert régional de Basse - Normandie**.

Son rôle est :

- De structurer une filière de soins spécifique au niveau de la région : coordination d'une Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP) de recours régional et participation à la RCP de recours national,
- D'organiser et s'assurer de l'accès à la double lecture des prélèvements auprès d'un réseau de laboratoires de référence labellisés, afin de confirmer le diagnostic.
- D'inclure les patients dans les essais thérapeutiques et participent à la recherche biologique et génétique,
- De participer à l'observation et à la surveillance épidémiologique.
- De participer à la formation des soignants et à l'information des patients au niveau régional.

En tant qu'équipes de cancérologie de proximité, vous trouverez ci-joint la procédure validée au niveau de la région en vue d'un recueil exhaustif des cas et de l'organisation de la double lecture.

Vous trouverez des exemples de documents disponibles sur le site du réseau (<http://www.oncobassenormandie.fr>), sur le site du Centre François Baclesse espace professionnelle (<http://www.baclesse.fr>) ou auprès du secrétariat de la RCP de recours régional (Tel 02 31 45 40 20 / cfb.secretariat.cmca.baclesse@apicrypt.fr sécurisée pour les données patients et cfb.secretariat.cmca.baclesse@medical14.apycrypt.org non sécurisée pour les demandes administratives).

En parallèle de votre démarche, une relecture des lames par un établissement référencé est obligatoire dans le cadre de la prise en charge de ces tumeurs. Votre anatomo-pathologiste a été invité à adresser les prélèvements histologiques de la tumeur rénale à un des anatomo-pathologistes de son choix parmi une liste des Centres de référence que vous trouverez jointe.

En vous remerciant de votre attention

Pr Florence Joly