

Manuel d'enregistrement des Tumeurs

Note Explicative

Cancer du parenchyme rénal C64

Version 1.0 du 24 janvier 2025

Registre National du Cancer Luxembourg
1a-b, rue Thomas EDISON
L-1445 STRASSEN - Luxembourg

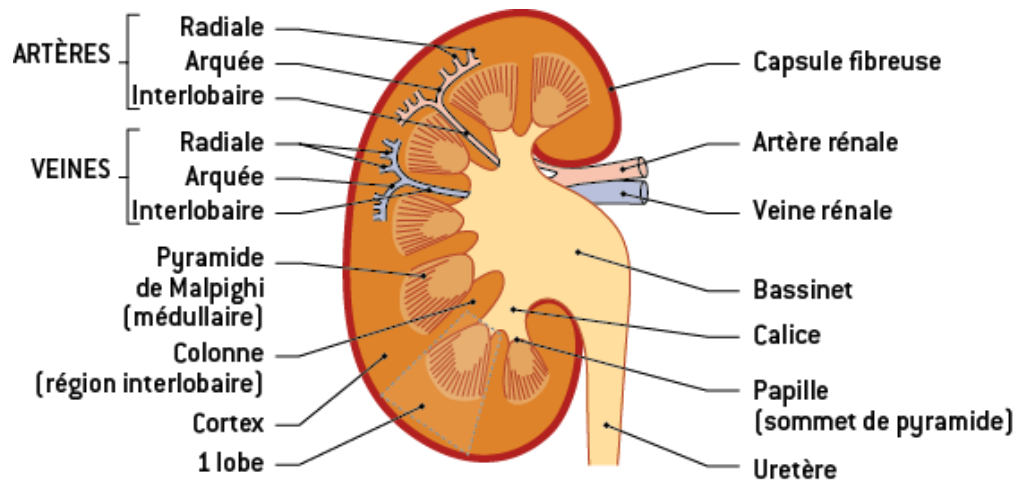
1 Tableau de mise à jour

Version	Date de validation	Objet de la modification
V1.0	24/01/2025	Création du document « Note explicative Tumeurs du système urinaire » Document de travail envoyé le 06/12/2023 aux DMC pour revue avant discussion lors de l'atelier du 14/12/2023. Document revu, commenté par l'équipe des DMC du HRS le 15/01/2024 Validation du document par les DMC lors de l'atelier du 14/03/2024 04/11/2024 : Revue et commentaire du Dr Daubisse de l'ENCR 07/11/2024 : Modification du document selon les commentaires du Dr Daubisse : 16/12/2024 : Décision de séparer la note explicative « Tumeurs du système urinaire » en deux notes distinctes : Note explicative « Tumeurs du parenchyme rénal » et note explicative « Tumeurs du tractus urinaire », lors de l'atelier DMC du 12/12/2024. 19/12/2024 : Création de la Note explicative « Tumeurs du parenchyme rénal ». La note explicative a été commentée et validée par mail avec le groupe des DMC le 24/01/2025. La conduite à tenir devant une lésion kystique rénale recommandée par l'AFU et l'enregistrement des tumeurs rénales en fonction des résultats de la classification de Bosniak ont été ajoutés à l'annexe 1.

2 Sommaire

1	Tableau de mise à jour.....	2
2	Sommaire.....	3
3	Rappel anatomique.....	4
4	Ganglions lymphatiques régionaux	4
5	Latéralité	5
6	Topographie.....	5
7	Histologie	6
8	Morphologiques.....	7
	8.1 Principaux codes morphologiques (CIM-O-3.2)	7
	8.2 Modifications apportées par la 2 ^{ème} révision de la CIM-O.3	8
9	Critères d'inclusion	8
10	Codes morphologiques sans confirmation histologique	8
11	Tumeurs multiples	8
12	Classification de Bosniak.....	9
13	Classification TNM 8	9
	13.1 Catégorie T clinique et pathologique	9
	13.2 Catégorie N clinique et pathologique.....	10
14	Changements entre la 8 ^{ème} et la 7 ^{ème} édition de la classification TNM	11
15	Principales modalités de traitement.....	11
16	Acronymes	11
17	Références	12
18	Annexe 1 : Classification de Bosniak des kystes du rein.....	13
19	Annexe 2 : Classification OMS 2022 (5th edition) des tumeurs du parenchyme rénal.....	15

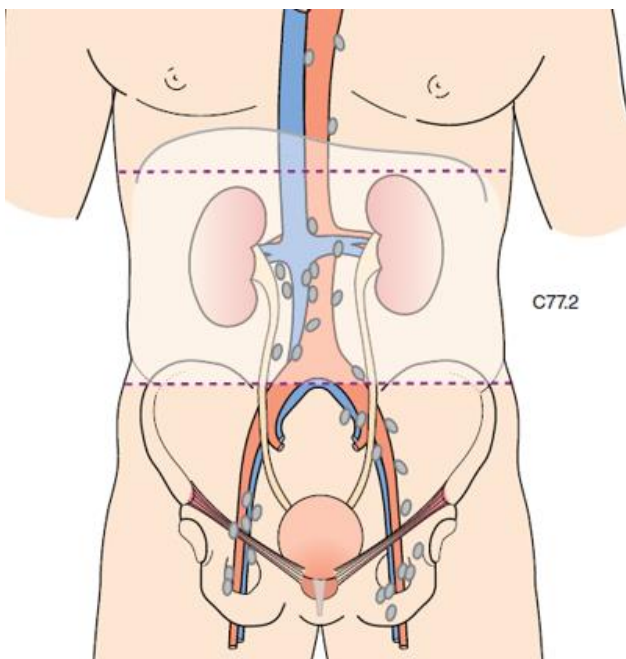
3 Rappel anatomique



Chaque rein est formé de deux parties :

- **Le parenchyme rénal**, partie fonctionnelle du rein composée de milliers d'éléments fonctionnels appelés néphrons qui assurent la fonction rénale.
- **La voie excrétrice**, formée des calices qui reçoivent l'urine, puis le bassinnet (partie centrale du rein) qui se jette dans l'uretère, canal qui achemine l'urine jusqu'à la vessie → Se reporter à la **Note explicative « Tumeurs du tractus urinaire »**.

4 Ganglions lymphatiques régionaux



Les ganglions lymphatiques régionaux sont les ganglions hilaires, para-aortiques abdominaux et paracaves.

5 Latéralité

Les reins sont des organes pairs :

→ Enregistrer la latéralité

→ Si 1 tumeur à Droite + 1 tumeur à Gauche → Enregistrer 2 tumeurs



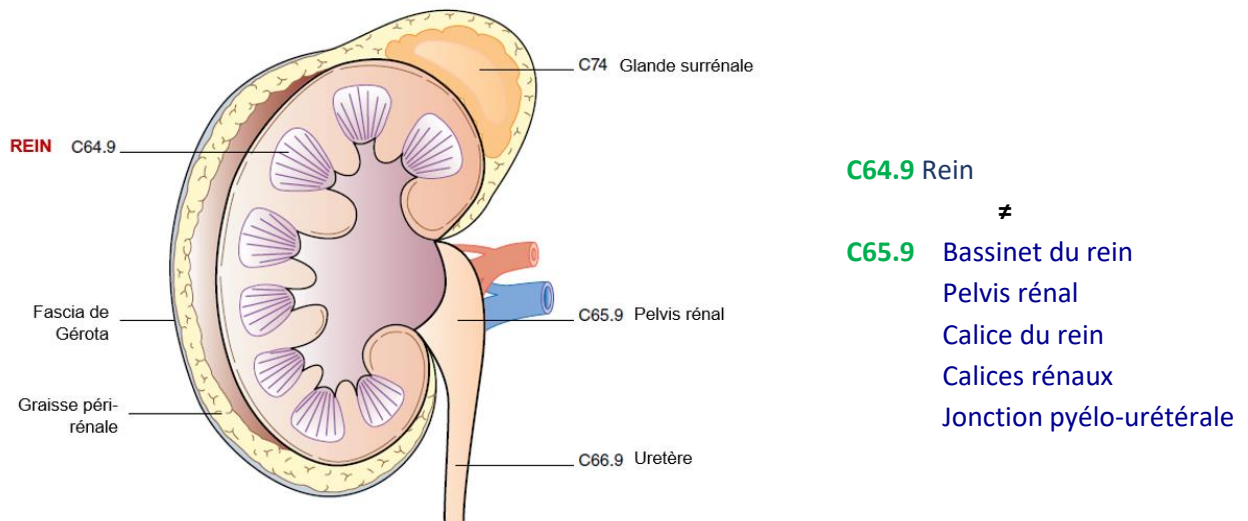
Exception à cette règle : Les Tumeurs de Wilms (néphroblastome) du rein

→ Enregistrer 1 tumeur bilatérale !

Se référer aux **documents d'aide à la codification du Manuel d'enregistrement des tumeurs du RNC** :

- « Code topo des organes pairs ou apparentés »
- « Tumeurs multiples »

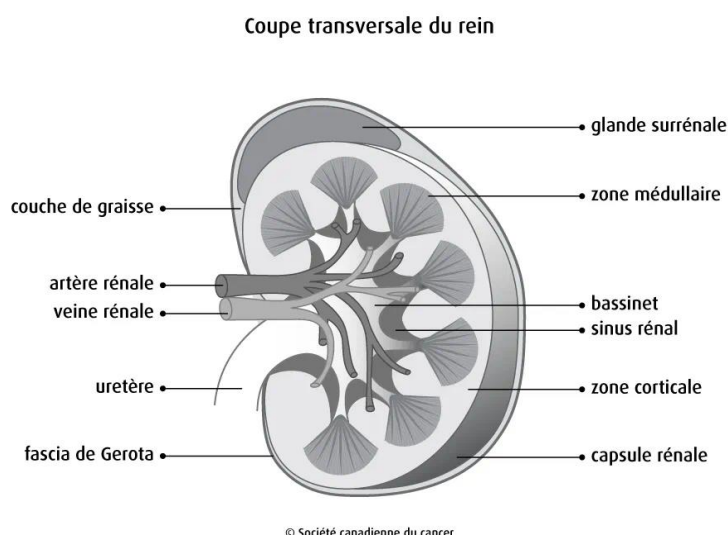
6 Topographie



Les tumeurs du parenchyme rénal **C64.9** sont à distinguer des tumeurs des voies urinaires supérieures qui se développent dans les cavités excrétrices urinaires à l'intérieur du rein (calice, bassinet).

Pour les tumeurs se développant à partir des calices et/ou bassinet → Se reporter à la **Note explicative « Tumeurs du tractus urinaire »**.

7 Histologie



Coupe transversale du rein :

https://cancer.ca/fr/cancer-information/cancer-types/kidney/what-is-kidney-cancer/the-kidneys#ci_the_kidneys_21_1730_00

Le **fascia de Gerota** est un tissu fin et fibreux qui recouvre l'extérieur du rein. Sous le fascia de Gerota se trouve une couche de graisse.

La **capsule rénale** est une couche de tissu fibreux qui entoure le corps du rein, sous la couche de graisse.

Le **cortex** (zone corticale) est le tissu situé juste en dessous de la capsule rénale.

La **médulla** (zone médullaire) est la partie interne du rein.

Le **bassinnet** est une cavité située au centre de chaque rein où l'urine s'accumule.

L'**artère rénale** amène le sang au rein.

La **veine rénale** ramène le sang au corps une fois qu'il a passé à travers le rein.

Le **hilum** est la région où l'artère rénale, la veine rénale et l'uretère entrent dans le rein.

Les **néphrons** sont les millions de petits tubes à l'intérieur des reins. Chaque néphron est constitué de 2 parties. Le tubule est un tube minuscule qui recueille les déchets et les substances chimiques du sang qui circule dans le rein. Le corpuscule contient une grappe de minuscules vaisseaux sanguins appelés glomérules qui filtrent le sang qui circule dans le rein. Les déchets passent par les tubules jusqu'aux tubes collecteurs, qui se déversent dans les bassinets

8 Morphologiques

8.1 Principaux codes morphologiques (CIM-O-3.2)

Code	Label
Tumeurs épithéliales	
M-8310/3	Carcinome rénal à cellules claires
M-8317/3	Carcinome rénal chromophile
M-8318/3	Carcinome rénal sarcomatoïde
M-8290/3	Carcinome oncocytaire
M-8260/3	Carcinome papillaire à cellules rénales
M-8312/3	Carcinomes à cellules rénales SAI (= <i>tumeur de Grawitz (obsolète)</i> = <i>néphrocarcinome (obsolète)</i>)
Tumeurs non épithéliales (mésenchymateuses)	
M-8964/3	Sarcome à cellules claires
M-8960/3	Néphroblastome (= <i>tumeur de Wilms</i>): enfant +++ (cf manuel enregistrement cancers pédiatriques)



Les tumeurs urothéliales **M-8120 à M-8131** ne sont pas considérées comme des tumeurs rénales (C64.9). Il faut rechercher un point de départ urothélial, c'est à dire pyélique ou caliciel, et les enregistrer avec une topographie **C65.9**.

La classification OMS 2022 des tumeurs rénales (*Blue Book*, 5^{ème} édition) est présentée en annexe 2.

8.2 Modifications apportées par la 2^{ème} révision de la CIM-O.3

Code	Label	
Nouveau code morphologique		
8323/1	Carcinome rénal papillaire à cellules claires (C64.9)	

Remarque : les tumeurs /1 du rein ne sont pas enregistrées par le RNC.

9 Critères d'inclusion

Se référer au [document d'aide à la codification du Manuel d'enregistrement des tumeurs du RNC : « Critères d'inclusion et d'exclusion »](#).

10 Codes morphologiques sans confirmation histologique

Le Néphroblastome chez l'enfant peut être enregistré avec un code morphologique spécifique **M-8960/3** sur la base d'investigations cliniques (Base de diagnostic « 2 »).

Se référer au [document d'aide à la codification du Manuel d'enregistrement des tumeurs du RNC : « Définitions : Date d'incidence ; Base de diagnostic »](#).

11 Tumeurs multiples

Les Tumeurs de Wilms (néphroblastome) atteignant les 2 reins sont à enregistrer comme 1 tumeur bilatérale !



Se référer au [document d'aide à la codification du Manuel d'enregistrement des tumeurs du RNC : « Tumeurs multiples »](#).

12 Classification de Bosniak

En imagerie rénale, la classification de Bosniak a pour objectif de classer selon des critères morphologiques, les kystes atypiques du rein en fonction de leur risque évolutif de malignité. Elle est présentée en annexe 1, avec des recommandations pour l'enregistrement des lésions du rein.

13 Classification TNM 8

Pour les nouveaux cas de cancer diagnostiqués à partir de l'année d'incidence 2018.

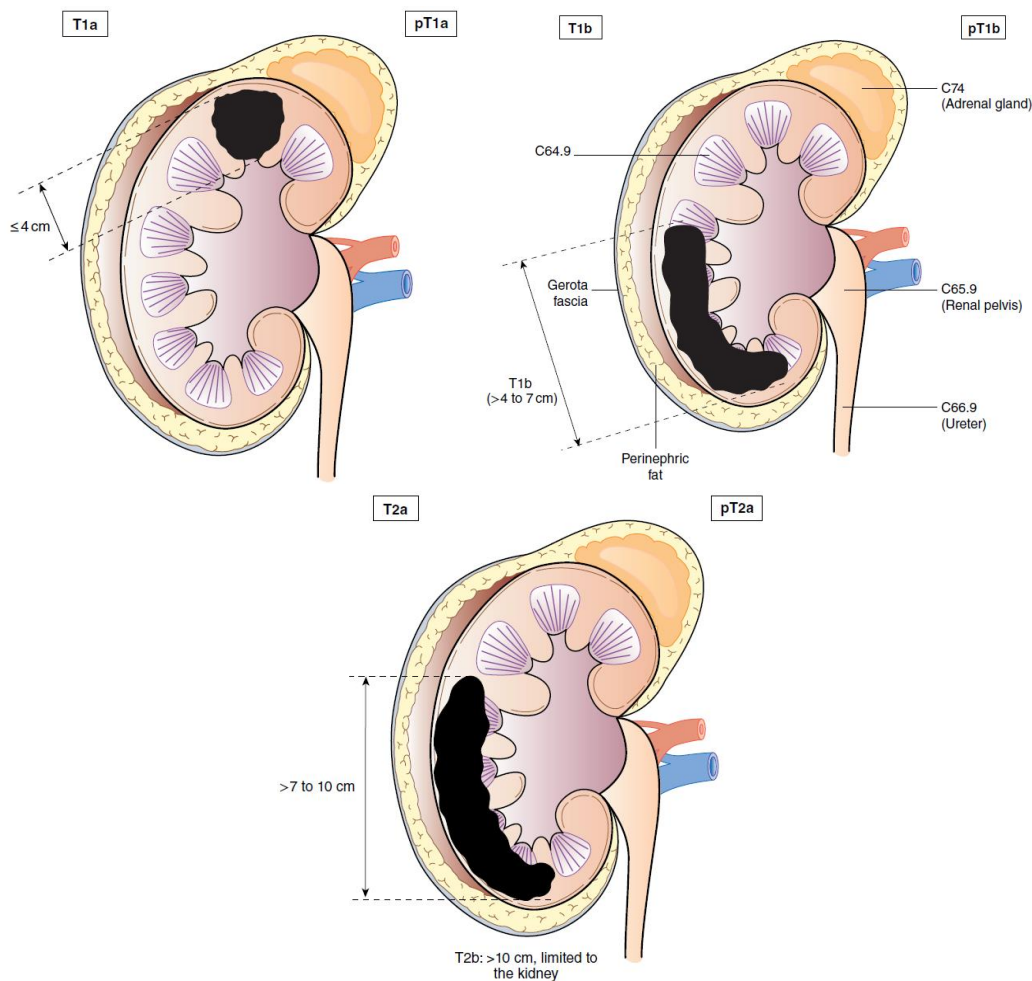
La classification TNM8 ne s'applique qu'aux **carcinomes à cellules rénales**.

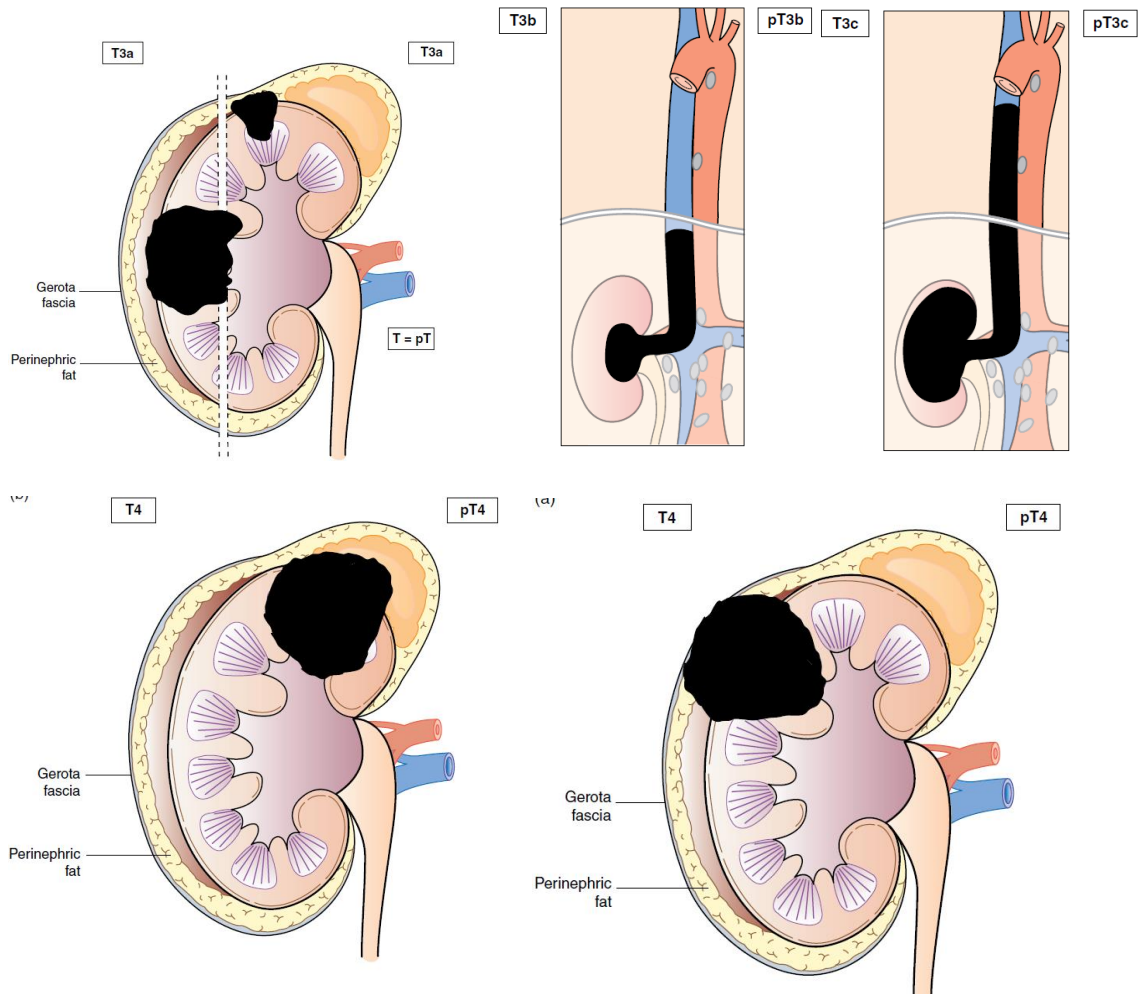
Attention pour le Néphroblastome chez l'enfant → se référer au **Guide d'enregistrement des cancers pédiatriques**. Pour les Néphroblastomes de l'adulte (très rare) : il faut utiliser l'EOD.

Les catégories T & N cliniques et pathologiques du TNM8 sont illustrées ci-dessous.

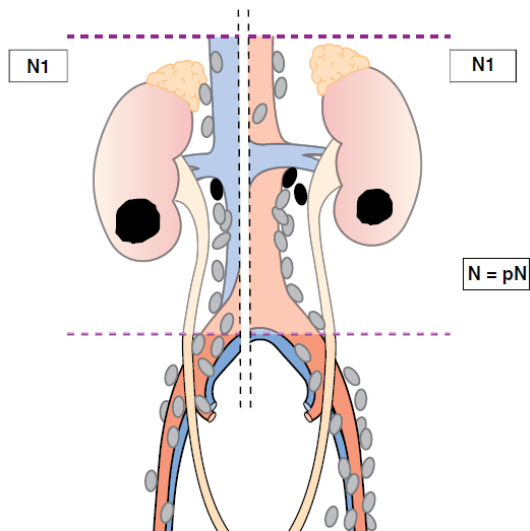
Source: UICC – TNM Atlas – 7th edition (2021)

13.1 Catégorie T clinique et pathologique





13.2 Catégorie N clinique et pathologique



14 Changements entre la 8^{ème} et la 7^{ème} édition de la classification TNM

TNM-7				TNM-8			
Classification N	N1 : atteinte d'un seul ggl régional N2 : atteinte > 1 ggl régional			Classification N	N1 : métastase(s) ganglionnaire(s) régionale(s)		
Stade IV	T4 tous T tous T	tous N N2 tous N	M0 M0 M1	Stade IV	T4 tous T	tous N tous N	M0 M1

15 Principales modalités de traitement

Pas de spécificité pour les tumeurs du parenchyme rénal

16 Acronymes

DI	Date d'Incidence
ENCR	European Network of Cancer Registries
EOD	Extend of Disease
RCC	Renal cell carcinoma
RNC	Registre National du Cancer
SAI	Sans autre information

17 Références

Brierley JD, Asamura(Eds), International Union Against Cancer (UICC), TNM Atlas, 8th Edition.

Brierley JD, Gospodarowicz MK, Wittekind C (Eds.), International Union Against Cancer (UICC) ***TNM Classification of Malignant Tumours. 8th ed.*** Oxford: Wiley-Blackwell, 2017. Trad. Fr. TNM Classification des Tumeurs Malignes, 8^{ème} ed. Paris: Cassini, 2017

ENCR Training – Recording and Reporting of Urothelial Tumours of the Urinary Tract – January 2023

IARC/WHO - **2^{ème} révision de la CIM-O-3.** Final update 11/05/2020. Site IACR: http://www.iacr.com.fr/index.php?option=com_content&view=category&layout=blog&id=100&Itemid=577

J-J.Patard, H.Baumert, J-M Corrèas, Recommandation en onco-urologie 2010: Cancer du rein

Radeos.org : Fiche de cours sur la classification de Bosniak

Recommandation française du comité de cancérologie de l'AFU – Actualisation 2018-2020 : prise en charge du cancer du rein

Recommandations du comité de cancérologie de l'Association Française d'Urologie – actualisation 2022-2024 : prise en charge du cancer du rein

RNC – Formation DMC « Tumeurs de l'appareil urinaire » - 21 octobre 2022

RNC – Manuel d'enregistrement des Tumeurs du RNC – Document d'aide à la codification « **Critères d'inclusion du RNC** »

RNC – Manuel d'enregistrement des Tumeurs du RNC – Document d'aide à la codification « **Définitions : Date d'incidence & base de diagnostic** »

WHO Classification of Tumours Editorial Board. Urinary and Male Genital Tumours. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer; 2022. (WHO classification of tumours series, 5th ed.; vol. 8). <https://publications.iarc.fr/Book-And-Report-Series/Who-Classification-Of-Tumours/Urinary-And-Male-Genital-Tumours-2022>

18 Annexe 1 : Classification de Bosniak des kystes du rein

La classification de Bosniak établie en 1986 et révisée en 1993 a pour objectif de classer selon des critères morphologiques, les kystes atypiques du rein en fonction de leur risque **évolutif**. La classification de Bosniak établie 5 stades différents en fonction de l'aspect tomodensitométrique du kyste.

Les éléments radiologiques pris en compte sont :

- L'aspect homogène du kyste,
- La présence de cloisonnements intra-kystiques plus ou moins épais,
- L'épaisseur et le rehaussement après injection de produit de contraste de la paroi du kyste,
- La présence de calcifications.

Les 5 catégories sont associées à des **risques différents de malignité** :

- Bosniak I et II risque nul,
- Bosniak IIF risque faible,
- Bosniak III risque modéré d'environ 30—50 %,
- Bosniak IV risque élevé supérieur à 90 %).

Cette classification s'applique aux masses kystiques en dehors de tout contexte infectieux ou de polykystose rénale autosomique.

Catégories de la classification pour une Tomodensitométrie		Risque évolutif
I	Paroi fine ($\leq 2\text{mm}$), bien définie, lisse Liquide homogène (-9 – 20 HU) <i>⇒ Une paroi lisse et mince ($\leq 2\text{mm}$) est une caractéristique d'un kyste de Bosniak I</i>	Simple kystes rénaux
II	Paroi fine ($\leq 2\text{mm}$), bien définie, lisse Peu de septas (1 à 3), fins ($\leq 2\text{mm}$) pouvant ou non se rehausser ou contenir des calcifications. Masse homogène <i>⇒ Une paroi et un septa lisses et minces ($\leq 2\text{mm}$) sont des caractéristiques d'un kyste de Bosniak II</i>	Considérés en majorité comme bénin
IIF	Masse kystique avec paroi ou septa peu épaissis (3 mm) avec rehaussement. Plusieurs septas (≥ 4) septas fins ($\leq 2\text{mm}$) avec rehaussement <i>⇒ Une paroi ou un septa lisse et minimalement épaissi (3 mm) est une caractéristique d'une masse de Bosniak IIF</i>	Kystes modérément complexes
III	Paroi ou septa lisse épaissi ($\geq 4\text{mm}$) avec rehaussement Paroi ou septa irrégulier avec rehaussement (protrusion obtuse de $\leq 3\text{ mm}$) <i>⇒ Une paroi ou un septa épaissi ($\geq 4\text{mm}$) renforçant est une caractéristique d'une masse de Bosniak III</i>	Lésions kystique dont la différenciation entre bénin et malin ne peut se faire de façon fiable par imagerie
IV	Un ou plusieurs nodules (protrusion obtuse de $\geq 4\text{mm}$ ou protrusion aigues)	Lésions à considérer comme maligne jusqu'à preuve du contraire

L'Association Française d'Urologie recommande une conduite à tenir en fonction des résultats obtenus par TDM ou IRM selon la classification de Bosniak :

Type I	Aucune surveillance
Type II	
type IIF	Surveillance TDM tous les ans pendant 5 ans
Type III	Probabilité de malignité 30 à 50% Exérèse du dôme saillant strictement proscrite Chirurgie d'exérèse selon les règles oncologiques Surveillance possible dans des cas sélectionnés
Type IV	Kyste malin Exérèse du dôme saillant strictement proscrite Chirurgie d'exérèse selon les règles oncologiques

Source : Recommandations du comité de cancérologie de l'Association Française d'Urologie – actualisation 2022-2024 : prise en charge du cancer du rein.

<https://www.urofrance.org/recommandation/recommandations-du-comite-de-cancerologie-de-lassociation-francaise-durologie-actualisation-2022-2024-prise-en-charge-du-cancer-du-rein/?date=&themes=&search=>

Pour le RNC, devant une lésion kystique rénale à l'imagerie (TDM ou IRM) :

- Un résultat « **IV** » à la classification de Bosniak est considéré comme une **lésion maligne du rein, à enregistrer**, sauf si le résultat d'un autre examen (par exemple histologique) ou l'avis des cliniciens remet en cause le diagnostic.
- Si le résultat est « **III** » ou « **IV** », la date de l'imagerie peut alors être considérée comme la date d'incidence, par exemple si la confirmation du diagnostic par histologie est réalisée plus de 3 mois après la date de l'imagerie du rein.

19 Annexe 2 : Classification OMS 2022 (5th edition) des tumeurs du parenchyme rénal

Source: WHO Classification of Tumours online: urinary and male Genital Tumours 2022 (5th ed.)

Code	Label
<i>Tumeurs des cellules rénales (Renal cell tumours)</i>	
<i>Tumeurs rénales à cellules claires (Clear cell renal tumours)</i>	
8310/3	Carcinome à cellules claires du rein (Clear cell renal cell carcinoma)
8316/1	Néoplasie kystique multiloculaire rénale de faible potentiel de malignité (Multilocular cystic renal neoplasm of low malignant potential)
<i>Tumeurs papillaires rénales (Papillary renal tumours)</i>	
8260/0	Adénome papillaire (Papillary adenoma)
8260/3	Carcinome rénal papillaire (Papillary renal cell carcinoma [†])
<i>Tumeurs rénales oncocytiqes et chromophobes (Oncocytic and chromophobe renal tumours)</i>	
8290/0	Oncocytome (Oncocytoma)
8317/3	Carcinome à cellules chromophores (Chromophobe cell renal carcinoma) Autres tumeurs oncocytaïres du rein (Other oncocytic tumours of the kidney)
<i>Tumeurs des tubes collecteurs (Collecting duct tumours)</i>	
8319/3	Carcinome des tubes collecteurs (Collecting duct carcinoma)
<i>Autres tumeurs rénales (Other renal tumours)</i>	
8323/1	Carcinome rénal papillaire à cellules claires (Clear cell papillary renal cell tumour [†])
8480/3	Carcinome tubule-mucineux et à cellules fusiformes (Mucinous tubular and spindle cell carcinoma)
8316/3	Carcinome à cellules rénales, tubule-kystique (Tubulocystic renal cell carcinoma)
8316/3	Carcinome rénal à cellules associé à une maladie kystique acquise (Acquired cystic disease–associated renal cell carcinoma)
8311/3	Carcinome renal solide et kystique éosinophile* (Eosinophilic solid and cystic renal cell carcinoma)
8312/3	Carcinome à cellules rénales, SAI (Renal cell carcinoma, NOS)
<i>Carcinomes rénales à caractéristiques moléculaires (Molecularly defined renal carcinomas)</i>	
8311/3	Carcinome à cellules rénales TFF3 réarrangée (TFE3-rearranged renal cell carcinomas)
8311/3	Carcinome à cellules rénales TFEB réarrangées (TFEB-rearranged renal cell carcinomas)
8311/3	Carcinome à cellules rénales ELOC-mutées (anciennement TCEB1) ELOC (formerly TCEB1)-mutated renal cell carcinoma

8311/3	Carcinome rénal déficient en fumarate hydratase (Fumarate hydratase–deficient renal cell carcinoma)
8311/3	Léiomyomatose héréditaire et carcinoma à cellules rénales (HLRCC), associés à un carcinome (Hereditary leiomyomatosis and renal cell carcinoma (HLRCC) syndrome–associated renal cell carcinoma)
8311/3	Carcinome rénal avec déficit en succinate déshydrogénase (Succinate dehydrogenase–deficient renal cell carcinoma)
8311/3	<i>Carcinome rénaux de type ALK</i> (ALK-rearranged renal cell carcinomas)
8510/3	Carcinome médullaire, SAI (Medullary carcinoma, NOS) Carcinome à cellules rénales de type médullaire déficient en SMARCB1* (SMARCB1-deficient medullary-like renal cell carcinoma)
Tumeurs métanéphriques (Metanephric tumours)	
8325/0	Adénome métanéphrique (Metanephric adenoma)
9013/0	Adénofibrome métanéphrique (Metanephric adenofibroma)
8935/1	Tumeur stromale métanéphrique (Metanephric stromal tumour)
Tumeurs rénales mixtes épithéliales et stromales (Mixed epithelial and stromal renal tumours)	
8959/0	Tumeur mixte épithéliale et stromale (Mixed epithelial and stromal tumour) Néphrome kystique de l'adulte (Adult cystic nephroma)
Tumeurs mésenchymateuses rénales (Renal mesenchymal tumours)	
<i>Tumeurs mésenchymateuses rénales chez l'adulte (Adult renal mesenchymal tumours)</i>	
8860/0	Angiomyolipome (Angiomyolipoma) Angiolipome oncocytaire* (Oncocytic angiomyolipoma) Angiolipome avec kystes épithéliaux (Angiomyolipoma with epithelial cysts)
8860/1	Angiolipome, épithélioïde (Angiomyolipoma, epithelioid)
9161/1	Hémangioblastome (Haemangioblastoma)
8361/0	Tumeur juxtaglomérulaire (Juxtaglomerular tumour) Tumeur à cellule juxtaglomérulaire fonctionnelle (Functioning juxtaglomerular cell tumour) Tumeur à cellule juxtaglomérulaire non fonctionnelle (Non-functioning juxtaglomerular cell tumour)
8966/0	Tumeur à cellules interstitielles rénomédullaires (Renomedullary interstitial cell tumour)
<i>Tumeurs mésenchymateuses rénales pédiatriques (Paediatric renal mesenchymal tumours)</i>	
8967/0	Tumeur rénale ossifiante (Ossifying renal tumour of infancy)
8960/1	Néphrome mésoblastique (Mesoblastic nephroma) Néphrome mésoblastique congénitale classique (Classic congenital mesoblastic nephroma) Néphrome mésoblastique congénital cellulaire (Cellular congenital mesoblastic nephroma) Néphrome mésoblastique congénital mixte (Mixed congenital mesoblastic nephroma)
8963/3	Tumeur rhabdoïde maligne (Malignant rhabdoid tumour of the kidney)

8964/3	Sarcome à cellules claires du rein (Clear cell sarcoma of kidney)
Tumeurs embryonnaires du rein (Embryonal neoplasms of the kidney)	
<i>Tumeurs néphroblastiques (Nephroblastic tumours)</i>	
	Vestiges néphrogéniques (Nephrogenic rests) Vestiges néphrogéniques périlobaire (Perilobar nephrogenic rests) Vestiges néphrogéniques intralobaires (Intralobar nephrogenic rests) Néphroblastome (Nephroblastomatosis)
8959/0	Néphrome kystique pédiatrique (Paediatric cystic nephroma)
8959/1	Néphroblastome kystique partiellement différencié (Cystic partially differentiated nephroblastoma)
8960/3	Néphroblastome (Nephroblastoma)
Tumeurs rénales divers (Miscellaneous renal tumours)	
<i>Tumeurs à cellules germinales du rein (Germ cell tumours of the kidney)</i>	
9084/0	Tératome de type prépubère (Prepubertal-type teratoma)
9084/3	Tératome avec carcinoïde (tumeur neuroendocrine) Teratoma with carcinoid (neuroendocrine tumour)
9071/3	Tumeur du sac vitellin, SAI (Yolk sac tumour, NOS)
9085/3	Tumeur mixte tératome sac-vitellin (Mixed teratoma–yolk sac tumour)