

CASE REPORT

ANGIOMYOLIPOME RENAL BILATERAL COMPLIQUE D'UNE HEMORRAGIE: A PROPOS D'UNE OBSERVATION ET REVUE DE LA LITTERATURE

K. MANZAN, A. DEKOU, P.G. KONAN, B. KOUAME, A. DJEDJE MADY
Service d'Urologie, CHU Cocody, Abidjan, Côte d'Ivoire

MOTS CLES: angiomyolipome bilatéral, tumeur rénale, hémorragie rétropéritonéale, néphrectomie totale, néphrectomie partielle

INTRODUCTION

L'angiomyolipome (AML) rénal est une tumeur mésenchymateuse contenant du tissu vasculaire, du tissu musculaire et du tissu adipeux. Le tissu adipeux est prédominant. Il a été observé pour la première fois en 1862 par von Recklinghausen mais c'est en 1880 que Bourneville en a fait une entité clinique^{1,2}.

OBSERVATION

A.Y.H. âgée de 49 ans, avec un antécédent de dilatation de bronche, avait présenté des douleurs abdominales diffuses à prédominance épigastrique récidivante depuis quatre ans. Une fibroscopie oesogastroduodénale, un lavement baryté puis une colonoscopie étaient revenus normaux. Une anémie chronique avec des épisodes d'hypotension avait nécessité il y a un an, une transfusion sanguine. Devant la réapparition de la douleur abdominale, une échographie a été réalisée et avait montré une masse hétérogène mesurant 93,6 mm x 63,8 de diamètre occupant la loge rénale gauche. Le rein droit était le siège de petites masses hyperéchogènes (Fig 1). Une urographie intraveineuse (UIV) avait montré une discrète hypotonie des cavités pyélocalicielles gauches avec sécrétion rénale bilatérale et synchrone dans les délais normaux. Un scanner abdominal avait révélé la présence de trois masses tissulaires d'origine mésenchymateuse corticale rénale gauche dont deux siégeaient au pôle supérieur et mesuraient 10 et 8 cm de grand diamètre avec des plages hypodenses d'origine grasseuse.

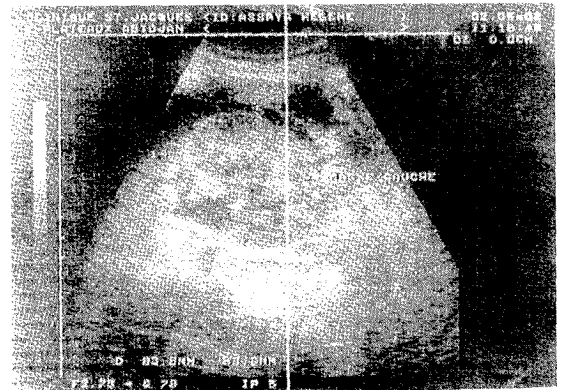


Fig. 1: Echographie montrant une tumeur rénale gauche

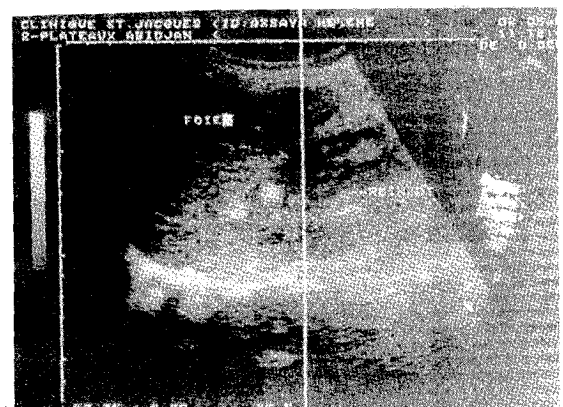


Fig. 2: Echographie montrant une tumeur rénale droite

La troisième masse, polaire inférieure était de 9 cm de diamètre. Elle présentait en sa déclivité une collection hypodense à composante centrale discrètement hyperdense évocatrice

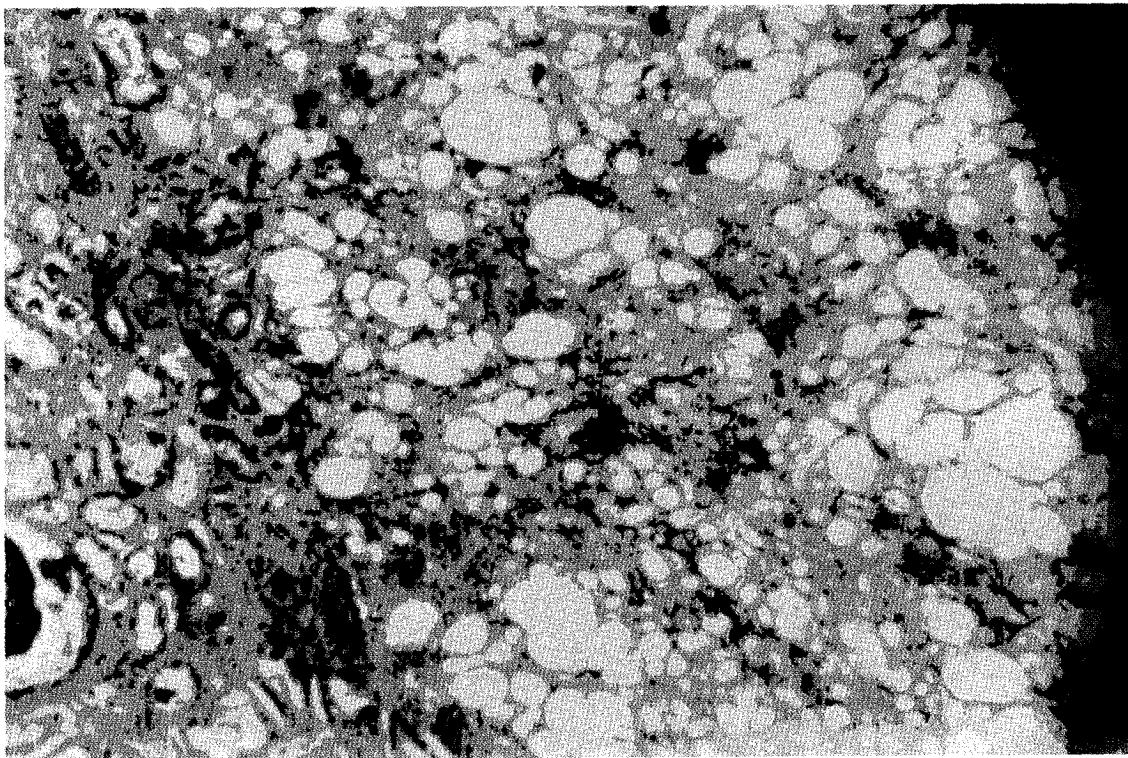


Fig. 3: Aspect histologique évoquant un angiomyolipome avec présence de néphrite chronique non spécifique sans signe de malignité

d'une collection hémorragique en cours de dégradation (Fig. 2). Le rein droit était le siège d'une multitude de plages tissulaires parenchymateuses corticales de développement exophytique, de densité hétérogène marquée par des zones d'hypodensités franches pseudo-graisseuses. La masse tissulaire la plus conséquente développée au dépens du parenchyme cortical postéro-externe du rein droit mesurait environ 8 cm de hauteur. Ces lésions évoquaient un AML bilatéral.

L'AML bilatéral est associé souvent à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). Une recherche systématique des signes en rapport avec les phacomatoses tels que les signes neurologiques (épilepsie, retard intellectuel, troubles mentaux), les signes dermatologiques (tumeur de Koenen ou fibromes péri-unguéaux, adénome de Pringle, taches achromiques, peau de chagrin lombaire), et les signes ophtalmologiques (fond d'œil normal) s'est avérée négative. Le scanner cérébral n'a pas été effectué mais une enquête familiale de maladies héréditaires à trans-

mission autosomique dominante a été recherchée.

Ne disposant pas d'artériographie qui aurait permis de pratiquer une embolisation sélective, une néphrectomie gauche élargie associée à une néphrectomie partielle polaire inférieure droite a été réalisée par laparotomie médiane xypho-pubienne.

A l'examen pathologique la pièce opératoire mesurait 14 x 10 x 7 cm, et renfermait des formations tumorales encapsulées friables de couleur blanc nacré avec des zones nécrotiques.

L'examen histologique montrait une prolifération tissulaire associant des adipocytes avec anisocaryose, des myocytes en faisceaux sans atypie nucléaire et des vaisseaux à parois épaisses, parfois fibro-hyaline avec des foyers inflammatoires faits de lymphocytes et d'histiocytes infiltrant le tissu rénal avec disparition des tubes et glomérules. Aspect histologique évoquant un angiomyolipome

(Fig. 3) avec présence de néphrite chronique non spécifique sans signe de malignité.

Les suites opératoires ont été simples. La patiente a été revue à 3, 6 et 10 mois. Le bilan rénal 10 mois après l'intervention est normal (l'urée sanguine est à 0,21 g/l et la créatininémie à 13 mg/l) et le taux d'hémoglobine à 13g/dl).

DISCUSSION

L'angiomyolipome (AML) rénal est une tumeur bénigne rare, qui représente 0,3 % des tumeurs rénales³. Dans sa forme bilatérale, il est fréquemment intégré dans un syndrome héréditaire (les phacomatoses) en particulier la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB)³. L'AML est une affection souvent asymptomatique, mais il peut devenir préoccupant par son évolution parfois dramatique avec la survenue possible d'une rupture spontanée pouvant entraîner un choc hémorragique, et rarement par les difficultés à le distinguer de certaines tumeurs malignes du rein.

L'AML peut se présenter sous deux formes: (1) les formes sporadiques ou isolées qui représentent 80% des AML et (2) les formes associées à la sclérose tubéreuse de Bourneville, qui représentent 20% des AML¹⁻⁴.

Classiquement, les AML isolés sont uniques, unilatéraux, de petite taille et symptomatiques. Ils se rencontrent préférentiellement chez les femmes avec un sexe ratio de (4 à 8 femmes pour 1 homme) avec un âge moyen de 50 ans^{2,3,5,6}.

Quant à la forme associée à la STB (maladie héréditaire autosomique, dominante) elle touche indifféremment les hommes et les femmes et atteint des sujets plus jeunes âgés de 30 ans en moyenne. L'AML dans cette forme est volontiers multiple, bilatéral, volumineux, multicentrique avec un risque d'hémorragie important⁷. Ainsi 40 à 80% des patients atteints de STB présentent un AML et 20 à 50% des AML surviennent chez les patients atteints de STB^{1,2,3,5}.

L'AML peut être associé outre la STB, rarement à d'autres phacomatoses (la neurofibromatose NF1 de Von Recklinghausen, la neurofibromatose NF2, le syndrome de Sturge - Weber - Krabbe, la maladie de Von Hippel - Lindau), le carcinome à cellule

rénale (7% des AML sporadiques), la polykystose rénale (4,5% des AML), la tumeur de Riopelle (AML plus sarcome plus oncocytome) (1% des AML)^{1,2,3,5}.

Au plan symptomatologique, les circonstances de découverte des AML sont similaires à toute tumeur solide du rein^{3,5,8}. Dans notre observation, cette tumeur s'est révélée par des douleurs abdominales, une masse lombaire, un hématome péri rénal et une anémie chronique. Les épisodes d'hypotensions, contemporains à l'anémie pourraient être dues déjà à un état de choc. Ces signes ont été régulièrement décrits par de nombreux auteurs^{1,2,8,9}, et selon Barbin et al.² et Tuschschmid et al.¹⁰ la douleur est le signe le plus fréquent; la tumeur lombaire palpable se rencontre dans la moitié des cas. Ils estiment par ailleurs que l'hémorragie ouvre la scène dans 25% des cas (par des saignements intra tumoraux [90% des cas], rétro-péritonéaux [10 à 20%]) entraînant dans 10% des cas une anémie, un état de choc dans 10 à 20% des cas et une hématurie dans 10 à 30% des cas. Pour ces auteurs, 20% des hémorragies péri-rénales spontanées sont dues à des AML. Moudouni et al.¹¹ estiment que l'hématome spontané de la loge rénale est une entité clinique rare et que les séries rapportées récentes sont peu importantes. D'autres signes sont également décrits dans la littérature, notamment une insuffisance rénale dans 2 à 13% des cas, en particulier le patient atteint de STB, une hypertension artérielle (HTA) dans 7 à 30% des cas et une fièvre en cas d'infection.

Hormis dans sa forme associée à la STB, le diagnostic de l'AML n'est pas aisé; s'il peut être évoqué, il n'est cependant pas formel. Ainsi le couple échographie et scanner confirme une structure solide³. L'échographie montre des images de masses régulières hyper échogènes dans 50% des cas, dues à la graisse, mais c'est la tomодensitométrie, examen performant, qui apporte des arguments solides dans 60 à 95% des cas en montrant des zones de faibles densités intra tumorales correspondant à des plages de graisse^{2,8,12}. Barbin et al.² et Cordoliani et al.⁶ indiquent que la présence de plages graisseuses au sein des tumeurs solides du rein élimine le diagnostic d'un adénocarcinome mais n'exclut pas de discuter d'autres tumeurs graisseuses notamment le liposarcome^{2,6,12}. Ces images radiologiques décrites par les différentes publications correspondent à celles décrites dans notre observation.

L'urographie intraveineuse (UIV) reste un examen indispensable notamment dans l'appréciation de la fonction rénale. L'imagerie par résonance magnétique et nucléaire (IRMN) par son approche multiplanaire et sa richesse en contraste complète utilement les données du scanner, en cas de doute.

Selon Moudouni et al.¹¹, l'utilisation de l'artériographie dans le diagnostic de l'AML est discutée, cependant comme le reconnaît la plupart des publications; son indication dans l'embolisation artérielle sélective dans les cas compliqués d'hémorragie est une nécessité¹³. L'IRMN et l'artériographie manquent dans notre pratique hospitalière et le manque de l'artériographie oblige parfois à sauter des étapes thérapeutiques (embolisation artérielle) pour aboutir à des néphrectomies d'hémostases.

L'étude histologique de la pièce opératoire a confirmé la présence de trois types de tissus : adipeux, musculaire et vasculaire, éléments histologiques régulièrement décrits dans la littérature confirmant le diagnostic d'AML.

Hormis des cas d'urgence (hémorragie) où l'embolisation artérielle et parfois l'exploration chirurgicale s'imposent en vue d'une néphrectomie d'hémostase ou en cas de doute où la fréquence des tumeurs rénales impose la néphrectomie élargie, le traitement conservateur ou néphrectomie reste controversé selon Bourdin et al.⁸. Dans notre cas, l'importance des lésions et l'hémorragie n'ont pas pu permettre de conserver le rein gauche. Quant au rein droit le volume tumoral peu important et l'intégrité du reste du parenchyme rénal droit nous ont amenés à réaliser une néphrectomie polaire inférieure.

Quoi qu'il en soit, tous les auteurs s'accordent sur la nécessité d'être très conservateur dans le traitement chirurgical surtout en cas de tumeur bilatérale ou d'une tumeur sur rein unique. Cependant, la stratégie thérapeutique à laquelle adhèrent de nombreux auteurs^{2,6} est celle d'Oesterling et al.¹⁴ :

Pour les tumeurs de taille supérieure ou égale à 4 cm symptomatiques ils recommandent une angiographie avec embolisation sélective, une énucléation ou une néphrectomie partielle. Au cas où les tumeurs seraient asymptomatiques Osterling et collègues con-

seillent une surveillance tous les six mois par échographie et scanner.

Pour les tumeurs inférieures à 4 cm symptomatiques ils suggèrent une observation pour constater la disparition des signes; si ceux-ci persistent, faire une angiographie avec embolisation sélective qui pourra mener à un traitement chirurgical conservateur. Pour les tumeurs inférieures asymptomatiques ils préconisent un bilan tous les ans par échographie et tomographie.

L'AML en général évolue à bas bruit, et son expression clinique parfois est liée à la taille de la tumeur, mais également à la multifocalité des lésions. Ainsi les manifestations cliniques les plus préoccupantes restent le choc hémorragique, l'insuffisance rénale et l'hypertension artérielle. Dans sa forme associée à la STB, en dehors des cas d'hémorragie, son pronostic est lié à celui de la STB. Selon Barbin et al.² et Tuchschnid et al.¹⁰, l'AML est d'évolution lente et peut apparaître sur l'autre rein dans un délai de 2 à 28 ans; il ne s'agit pas de métastase.

En conclusion, L'AML est une tumeur rare qui ne représente que 0,3% des tumeurs rénales. Son évolution est lente mais parfois dramatique en raison de (1) la survenue du choc hémorragique qui pourrait être jugulé par une artériographie avec embolisation et (2) par son association fréquente avec certaines maladies héréditaires, notamment les phacomatoses. Son traitement chirurgical doit être le plus possible conservateur.

BIBLIOGRAPHIE

1. Syndicat National des Ophtalmologistes de France. Les phacomatoses: sclérose tubéreuse de Bourneville. <http://www.snof.org/maladies/bourneville.html>
2. Barbin JY, Barbin JG, Armstrong O, Collin CL, Cistac C, Anger PH. Angiomyolipome rénal sans phacomatose. Revue de la littérature à propos d'un cas opéré en urgence. *J Chir* 1988, 114:134.
3. Bretheau D, Lechevallier E, Coulange C. Tumeurs rares du rein. *Encycl Méd Chir (Paris)*, 18-096-A-20, 7P, 1995.
4. Louis JF. Tumeurs rares du rein. *Encycl Méd Chir (Paris)*, 18096-A-0-2, 7P, 1980.
5. Tremeaux JC, Favre JP, Nabholz JM, Justrabo E, Briet S. L'Angiomyolipome rénal isolé. Aspects diagnostique et thérapeutique. A propos de 8 observations. *J Chir* 1988, 144:740.

6. Cordoliani YS, Pharaboz C, Jeanbourquin D, Derosier C, Merra E, Cosnard G. Tumeurs du rein. *Edit Tech Encycl Méd Chir (Paris-France), Radiodiagnostic V, 34117-A-10, 32P, 4-1990.*
7. Nelson CP, Sanda MG. Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 2002, 168:1315.
8. Bourdin H, Ameur A, Lezmek M, Alioui D, Beldouch A, Idriss Oudghiri A. Hématomes spontanés sous capsulaires du rein. A propos de 6 cas. *Ann Urol* 2002, 36:357.
9. Parent Y, Lippa A, Etcharry J, Choulot JJ, Pauly P. Angiomyolipome et polykystose rénale révélateurs d'une sclérose tubéreuse de Bourneville. *J Chir* 1990, 127:277.
10. Tuschmid Y, Bolle JF, Graber P. L'angiomyolipome rénale: tumeur bénigne? *J Urol (Paris)* 1991, 97:333.
11. Moudouni SM, En Nia I, Patard JJ, Guille F, Lobel B. Hématomes spontanés de la loge rénale: diagnostic et traitement à propos de deux cas. *Ann Urol* 2002, 36:29.
12. Ben Moualli S, Mnif A, Ben Amna M *et al.* Le liposarcome rétropéritonéal géant. A propos d'un cas. *Ann Urol* 2002, 36:372.
13. Rabii R, Fekak H, Moufid K *et al.* Angiomyolipome rénal compliqué d'un hématome rétropéritonéal. *Ann Urol* 2002, 36:250.
14. Oesterling JE, Fishman ET, Goldman SM, Marshall FF. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986, 135:1121.

Tirés à part:

Dr. Konan Paul Gérard
 Service d'Urologie
 CHU Cocody
 BP 301 Cidex 1
 Abidjan
 Côte d'Ivoire

kopag1@yahoo.fr