

CASE REPORT

ANGIOMYOLIPOME RENAL. A PROPOS DE TROIS CAS

R.RABII, M. BENJELLOUN, H. EL KENTAOUI, A. JOUAL, S. BENNANI ET M. EL MRINI
Service d'Urologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

MOTS CLES: angiomyolipome, diagnostic, complications, traitement

INTRODUCTION

L'angiomyolipome (AML) rénal est une tumeur bénigne qui représente 1 à 3% des tumeurs solides du rein¹. Elle apparaît sous deux formes: une forme sporadique en dehors de toute phacomatose et une forme associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). Quand la localisation est bilatérale, elle s'inscrit classiquement dans le cadre de la STB dans 50 à 80% des cas^{1,2}. La triade classique (crise d'épilepsie, retard mental et adénomes sébacés) est rencontrée chez moins de 50% des patients atteints de la STB. En plus, les AML retrouvés chez les patients atteints de STB ont tendance à augmenter de volume contrairement à ceux non liés aux phacomatoses^{1,2}.

Cette tumeur se caractérise par la présence sur le plan histologique, à des proportions variables, d'un contingent graisseux, d'un contingent de cellules musculaires lisses et d'un contingent d'origine vasculaire. Dans la majorité des cas, l'AML est symptomatique (lombalgies et hématurie)²⁻⁴.

A travers trois cas d'AML rénal colligés entre Mars 1999 et Décembre 2002, les auteurs essayeront d'analyser les aspects diagnostiques et thérapeutiques de cette affection.

OBSERVATIONS

Observation N° 1:

Melle A.A., âgée de 33 ans, a été suivie pour une phacomatose type sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). Une échographie rénale a été demandée initialement pour

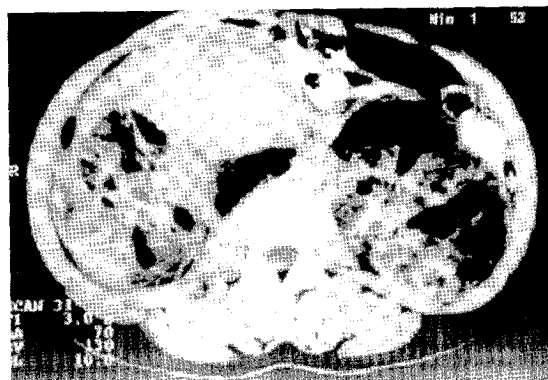


Fig. 1: Aspect scannographique d'un AML rénal bilatéral

détection un éventuel AML, de même qu'une TDM cérébrale pour dépister d'autres malformations associées, mais ils n'ont pas pu être faits, car la patiente était perdue de vue. Depuis deux ans, la patiente rapporte des épisodes de lombalgies et d'hématurie qui ont évolué dans un contexte d'altération de l'état général. L'examen à son admission aux urgences a objectivé des lésions dermatologiques sur tout le corps très évocatrices de la STB, une pâleur cutanéomuqueuse, une tension artérielle à 90/70 mmHg et une sensibilité lombaire avec des masses palpables donnant le contact lombaire de façon bilatérale. L'hémoglobine était à 8,2 g, l'hématocrite à 25%, la fonction rénale était normale. L'échographie abdominale a objectivé un processus tumoral rénal bilatéral à échostructure mixte mal limitée. L'uroscanner a retrouvé deux masses rénales bilatérales hétérogènes, avec la présence d'une densité graisseuse et un hématome périrénal important. Ces lésions ne se rehaussaient pas après injection du produit de contraste. Cet aspect



Fig. 2: Aspect scannographique d'un AML rénal unilatéral

scannographique a confirmé le diagnostic d'AML rénal bilatéral (Fig. 1). L'embolisation artérielle n'a pu être faite faute de moyens techniques et matériels. Après une réanimation appropriée et transfusion, son état hémodynamique est resté instable (TA 8/6 cm Hg) imposant une exploration chirurgicale. Après laparotomie médiane, on a objectivé une loge rénale turgescente et augmentée de taille avec un saignement manifesté à ce niveau. Une tentative d'hémostase a été réalisée mais sans succès.

La patiente est décédée dans un tableau de choc hémorragique. L'étude histologique, des deux reins après biopsies tumorales, a conclu en un AML rénal bilatéral avec hémorragies bilatérales synchrones.

Observation N° 2:

Mme G.A, âgée de 65 ans sans antécédents pathologiques particuliers a consulté pour une douleur lombaire droite isolée. Cliniquement, on a objectivé des conjonctives légèrement décolorées avec une masse abdomino-pelvienne étendue de l'hypochondre droit à la fosse iliaque droite. L'échographie a montré une masse rénale polaire supérieure droite, hétérogène et bien limitée. La TDM a confirmé le diagnostic d'AML rénal par la présence d'une masse polaire supérieure de 7 sur 5 centimètres de densité grasseuse (-40 UH), avec un hématome périrénal. Le taux d'hémoglobine était de 8,2 grammes. Après transfusion, ce taux est passé à 10,8 grammes. Devant la suspicion d'une tumeur rénale, une néphrectomie droite après évacuation de l'hématome a été réalisée après un

abord sous costal droit transperitonéal. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu en un AML rénal polaire supérieure de 7,5 sur 5 centimètres. L'évolution était favorable après un recul d'un an.

Observation N° 3:

Mme A. F. âgée de 43 ans consulte pour une douleur lombaire gauche avec un épisode d'hématurie totale non caillotante. L'examen clinique était normal. L'échographie parle d'une tumeur rénale hétérogène. La TDM était en faveur d'un angiomyolipome à localisation médio-rénale de 6 sur 4,9 centimètres, avec un doute sur le diagnostic d'une tumeur rénale (Fig. 2). Une néphrectomie totale élargie gauche a été réalisée après un abord sous costal. L'étude histopathologique était en faveur d'un d'AML medio-rénal de 7 sur 6 centimètres, sans lésion néoplasique associée. L'évolution postopératoire était sans particularité après un recul de 7 mois.

DISCUSSION

L'AML rénal est une tumeur bénigne qui représente 1 à 3% des tumeurs solides du rein¹. Cette lésion est composée dans des proportions variables d'un contingent grasseux souvent le plus abondant, d'un contingent de cellules musculaires lisses et d'un contingent d'origine vasculaire^{2,3,5}. L'AML rénal siège indifféremment dans la corticale ou la médullaire du rein. Cette tumeur peut s'étendre dans la veine cave inférieure voire l'oreillette droite^{2,6}. Classiquement, l'AML rénal s'inscrit dans le cadre de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), qui est une maladie autosomique dominante à pénétrance variable. L'atteinte rénale est alors multiple et bilatérale dans 50 à 80% des cas^{3,6}. Mais, l'AML rénal peut être découvert en dehors de toute phacomatose, il est alors isolé, unilatéral avec une forte prédominance féminine^{1,6}. Dans la majorité des cas, l'AML rénal est une tumeur isolée, unique et symptomatique. En effet, Nelson et col. ont rapporté que 59% des patients étaient symptomatiques et que le symptôme le plus fréquemment rapporté était la douleur lombaire, suivi du contact lombaire et de l'hématurie⁴.

Par ailleurs, la découverte peut être de manière fortuite, par des douleurs lombaires, une hypertension, une hématurie voire un état

de choc en rapport avec un saignement massif intra ou périrénal; rarement une masse palpable^{2,6,7}. Les remaniements hémorragiques peuvent révéler l'AML rénal dans 9% des cas. Ce mode de révélation peut survenir de façon spontanée comme à la suite d'un traumatisme. Mais souvent, l'hémorragie responsable de l'hématome rétropéritonéal est de survenue spontanée par rupture des vaisseaux développés au sein de la tumeur^{1,6,8,9}. De ce fait, ce mode de révélation, qui est souvent de survenue brutale peut poser un problème diagnostique et de prise en charge thérapeutique^{6,8-10}.

La taille d'un AML rénal peut varier de quelques millimètres à 20 cm de diamètre. L'évolution d'une lésion variable dans le temps, le pourcentage de croissance annuel est estimé à 5% en cas de lésion unique, 22% en cas de lésions multiples sans association avec une STB et 18% en association avec une STB^{11,12}.

Le diagnostic de l'AML rénal repose sur les techniques d'imagerie médicales notamment l'échographie et la TDM abdominopelvienne dans plus de 95% des cas^{3,13}.

Classiquement, l'AML rénal se présente à l'échographie comme un syndrome de masse du parenchyme rénal arrondi, bien limité d'échostructure hyperéchogène par rapport au sinus rénal. L'hématome périrénal sous-capsulaire ou rétropéritonéal paraît hypoéchogène. La TDM abdominale permet dans la majorité des cas le diagnostic positif d'un AML rénal par l'existence au sein de la masse rénale d'une composante graisseuse, caractérisée par des densités négatives: -10 à -30 unités Hounsfield (UH), une valeur seuil maximale de -15 UH étant généralement admise^{14,15}.

L'utilisation d'un scanner hélicoïdal, qui constitue un progrès intéressant, apporte alors des informations supplémentaires. Cependant, les remaniements hémorragiques modifient la structure de l'AML rénal et rendent sa reconnaissance parfois difficile, même avec des coupes fines inférieures à 5 mm^{13,14}.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) reste moins sensible que la TDM dans le diagnostic de l'AML rénal. Elle montre en général un hypersignal en T1 sans réhaussement après injection du Gadolinium^{14,15}.

L'artériographie, actuellement, n'est plus indiquée dans le diagnostic de l'AML rénal^{3,7,16}. Elle garde, par ailleurs, un rôle thérapeutique par l'embolisation des vaisseaux rompus. Réalisée de manière sélective, l'artériographie permet de juguler le syndrome hémorragique tout en respectant au maximum le capital néphrogénique, ce qui favorise une chirurgie conservatrice ultérieure^{13,16}.

La biopsie rénale percutanée est indiquée chez les patients à haut risque chirurgical ou lorsqu'on évoque le diagnostic de métastases intrarénales, de lymphome ou de pyélonéphrite pseudo-tumorale^{17,18}. Le taux de dépistage des tumeurs rénales de petite taille a nettement augmenté ces dernières années par le développement et la réalisation de plus en plus fréquente de l'échographie abdominale¹⁸. De ce fait, lorsqu'une tumeur de moins de 4 cm de diamètre est découverte, qui soit radiologiquement compatible avec un angiomyolipome, l'attitude thérapeutique classique reste la surveillance échographique et/ou scannographique^{2,19}.

Cependant, l'évolution d'une tumeur rénale étiquetée AML est dominée par la suspicion d'une lésion maligne sous-jacente et le risque hémorragique intratumoral et périrénal. En l'absence du contingent graisseux au sein de la masse rénale quasi pathognomonique et dans la crainte de laisser évoluer une tumeur maligne, il est préconisé de pratiquer une lobotomie exploratrice avec un examen extemporané qui permet le plus souvent un geste chirurgical conservateur^{18,20}. Dans les cas d'AML rénal de grande taille à haut risque hémorragique, le traitement reste chirurgical et le plus conservateur possible^{2,3,8,21}. Le développement extrarénal de ces lésions autorise souvent la réalisation d'une néphrectomie partielle avec résection cunéiforme de la tumeur^{2,3,21}.

Dans les formes d'emblée hémorragique, l'exploration chirurgicale précédée ou pas d'une embolisation est la méthode de choix^{7,21}. Souvent dans ces formes, la tumeur est de grande taille, supérieure à 7 cm avec un hématome abondant qui peut être remanié, relevant un nettoyage de la loge rénale et d'une néphrectomie^{1,3,22}. La voie d'abord idéale pour l'exploration des AML compliqués d'hémorragie reste la voie antérieure abdominale sous-costale et transpéritonéale qui permet une meilleure sécurité pour le contrôle vasculaire^{3,21,22}. Rarement dans ces formes, un

traitement conservateur est proposé surtout s'il s'agit d'un AML sur rein unique ou tumeur bilatérale^{3,22,23}.

Dans les formes hémorragiques, l'artériographie, pratiquée en urgence, permet de localiser le saignement et de juguler le syndrome hémorragique, tout en respectant au maximum le parenchyme rénal fonctionnel. La réalisation d'une artériographie de première intention évite l'intervention chirurgicale, qui conduirait le plus souvent à une néphrectomie d'hémostase^{16,21}. Le contrôle tomodynamométrique à distance (2 à 3 mois) montre une régression de l'hématome mais sans modification de volume de l'AML. Lorsque celui-ci est supérieur à 5 cm de diamètre, le traitement chirurgical va s'imposer^{8,15}. Lorsque l'atteinte est bilatérale, avec un saignement massif, l'idéal est de réaliser une artériographie avec embolisation première pour arrêter le saignement^{2,7}.

En cas d'échec, c'est la néphrectomie qui s'impose; elle peut être bilatérale en cas de saignement synchrone bilatéral. Par conséquent, ce type de patient devra être proposé pour une greffe rénale ultérieurement^{2,3,8,24}.

L'amélioration du matériel d'embolisation et des cathéters permet désormais une embolisation plus sélective. En effet, l'embolisation artérielle sélective (EAS) est devenue le premier volet thérapeutique de l'AML rénal pour trois raisons: la symptomatologie clinique est liée à l'hémorragie intratumorale, il s'agit d'une tumeur bénigne avec fréquemment des atteintes rénales bilatérales^{2,3,7}. Une question reste posée: Peut-on proposer une EAS comme alternative au traitement chirurgical pour les AML de petite taille? Aucune complication en rapport avec l'EAS n'a été observée, cependant l'EAS permet une disparition quasi-complète du contingent angiomyogénique^{3,7,16}.

Sur le plan évolutif, Lemaitre¹⁴ rapporte que les facteurs de risque hémorragique d'un AML rénal sont la taille de la tumeur, le degré des anomalies vasculaires et la multifocalité. En effet, chez les patients avec hémorragie massive, la taille de la tumeur est nettement supérieure à celle des patients asymptomatiques (8,04 cm contre 2 cm avec $p < 0,0001$). Par ailleurs, la vitesse de croissance par an d'AML rénal isolé est de 5% alors qu'elle est de 22% en cas d'AML rénal multiplié.

En conclusion, L'AML rénal est une pathologie rare et peut se compliquer d'hémorragie grave mettant en jeu le pronostic vital. Le diagnostic repose sur la clinique et sur la TDM par l'existence d'une densité graisseuse. Le traitement peut être conservateur par embolisation vasculaire ou radicale par néphrectomie en fonction de l'évolution.

BIBLIOGRAPHIE

1. Chen SS, Lin AT, Chen KK, Chang LS. Renal angiomyolipoma: experience in 20 years in Taiwan. *Eur Urol* 1997, 32:175.
2. De Luca S, Terrone C, Rocca Rossetti S. Management of renal angiomyolipoma. A report of 53 cases. *Br J Urol* 1999, 83:215.
3. Pfister C, Thoumas D, Fauquet I. Stratégie diagnostique et thérapeutique des angiomyolipomes. *Prog Urol* 2002, 12:108.
4. Nelson CP, Sanda MG. Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 2002, 128:1315.
5. Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, Marshall FF. The natural history of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1993, 150:1782.
6. Oesterling JE, Fishman ET, Goldman SM, Marshall FF. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986, 135:1121.
7. Mourikis D, Chatziioannou A, Antoniou A, Kehegias D, Gikas D, Vlahos L. Selective arterial embolization in the management of symptomatic renal angiomyolipomas. *Eur J Radiol* 1999, 32:153.
8. Moudouni S, En-Nia I, Patard JJ, Lobel B, Guille F. L'embolisation artérielle dans les angiomyolipomes hémorragiques. *Prog Urol* 2001, 11:235.
9. Zurera Tendero LJ, Delgado Acosta F, Ysamat Marfa R, Pareja AR, Requena MJ. Retroperitoneal hemorrhage as a complication of renal angiomyolipoma. *Arch Esp Urol* 1990, 43:27.
10. Steinhoff GE, Moors DE. Difficulties in diagnosing and treating renal angiomyolipoma and review of the literature. *Can J Surg* 1981, 24:619.
11. Moulded IM, Toua BM, Bernie JE, Newman HR. Symptomatic renal angiomyolipoma: Report of 8 cases, 2 with rupture. *J Urol* 1978, 119:6849.
12. Arbiser JL. Tuberos sclerotic associated lesions of the kidney, brain and skin are angiogenic neoplasms. *J Am Acad Dermatol* 2002, 46:3.
13. Paivansalo M, Lahne S, Hyvarinen S. Renal angiomyolipoma: ultrasonographic, C.T., angiographic and histologic correlation. *Acta Radiol* 1991, 32:239.

14. Lemaitre L, Claudon M, Dubrulle F, Mazeman E. Imaging of angiomyolipomas. *Seminars in ultrasound, CT and MRI* 1997, 18:100.
15. Lemaitre L, Robert Y, Dubrulle F *et al.* Renal angiomyolipoma: growth followed up with CT and/or US. *Radiology* 1995, 197:598.
16. Han YM, Kim JK, Roh BS *et al.* Renal angiomyolipoma: selective arterial embolization. Effectiveness and changes in angiomyogenic components in long term follow-up. *Radiology* 1997, 204:67.
17. Wood BJ, Khan MA, McGovern F, Harisinghani M, Hahn PF, Mueller PR. Imaging guided biopsy of renal masses: indications, accuracy and impact on clinical management. *J Urol* 1999, 161:1470.
18. Bernardini S, Chabannes E, Algros MP, Billerey C, Bittard H. Variants of renal angiomyolipoma closely simulating renal cell carcinoma – difficulties in the histological diagnosis. *Urol Int* 2002, 69:78.
19. Coulange C, Bertheau P. Enquête épidémiologique nationale annuelle sur les tumeurs du rein (Avril 1993 – Mars 1994, 970 patients). *Prog Urol* 1995, 6:529.
20. Burgos F, Escribano G, Garcia R, Berengar A. Simultaneous unilateral association of a renal angiomyolipoma adenocarcinoma. *Arch Esp Urol* 1988, 41:387.
21. Yip SK, Tan BS, Cheng WS, Li MK, Foo KT. Surgical management of angiomyolipoma: nephron-sparing surgery for symptomatic tumour. *Scan J Urol Nephrol* 2000, 34:32.
22. Chan KW, Chan KL. Spontaneous rupture of renal tumors presenting as surgical emergency. *Br J Urol* 1993, 71:253.
23. Bissler JJ, Donnelly LF, Johnson ND. Reduction of postembolization syndrome after ablation of renal angiomyolipoma. *Am J Kidney Dis* 2002, 39:966.
24. Rabii RH, Fekak HK, Moufid A, Joual S, Benjelloun M. Angiomyolipome renal compliqué d'un hématome rétropéritonéal. *Ann Urol* 2002, 36:250.

Tirés à part:

Dr. Mohamed Benjelloun
62 Boulevard la Gironde
4^{ème} étage
Casablanca
Maroc

simohamed.benjelloun1@caramail.com