

CASE REPORT

ANGIOMYOLIPOME RENAL BILATERAL A PROPOS DU PREMIER CAS DECRIT AU NIGER

G. SANDA, H. NOUHOU ET A. SOUMANA

*Service d'Urologie, Hôpital National de Lamordé et Laboratoire d'Anatomie Pathologique FSS,
Niamey, Niger*

MOTS CLES: rein, angiomyolipome bilatéral, diagnostic, échotomographie

INTRODUCTION

Les angiomyolipomes rénaux ou hamartomes sont des tumeurs bénignes mésenchymateuses rares, associant en proportion variable trois types de tissus mésodermiques: adipeux, musculaire et vasculaire¹⁻⁴. La forme unilatérale, de taille variable est la plus fréquente et se rencontre essentiellement chez la femme autour de 50 ans⁵. Dans les phacomatoses, les angiomyolipomes sont diffus et bilatéraux et peuvent survenir à tout âge sans distinction de sexe. Ces tumeurs représentent 2 à 3 % des tumeurs solides du rein et 50% des tumeurs dysembryo-plasiques^{6,7}. Les auteurs rapportent un cas d'angiomyolipome bilatéral du rein diagnostiqué à l'échographie avec confirmation anatomo-pathologique pour le coté droit et discutent des difficultés diagnostiques et thérapeutiques.

OBSERVATION

Mme S.H., 50 ans, consulte dans notre service le 28/02/1994 pour douleurs du flanc droit et augmentation du volume abdominal. A cette symptomatologie apparue depuis 3 ans s'ajoutent des vertiges et une hématurie totale accentuant les douleurs. L'examen clinique à la date d'admission révèle des conjonctives pâles. On trouve une masse abdomino-lombaire droite, à surface lisse, régulière, mobile donnant le contact lombaire.

Le bilan paraclinique révèle une vitesse de sédimentation à 126 mm à la première heure, un taux d'hémoglobine à 8,5 g/dl avec une anémie hypochrome microcytaire et des urines

hématuriques. L'urographie intraveineuse montre une sécrétion rénale symétrique dans des délais normaux: à droite, on trouve un très gros rein avec des cavités étirées et déformées; à gauche, il existe une empreinte régulière sur le groupe caliciel supérieur. Les uretères sont perméables et de calibres normaux. L'échographie abdomino-pelvienne objective une grosse tumeur rétro-péritonéale occupant la loge rénale droite. Elle est ovale et mesure plus de 20 cm dans son axe longitudinal; ses contours sont polylobés mais bien limités et évoquent une tumeur rénale. Son échostructure est très hétérogène, comportant des formations liquidiennes, bien limitées et de façon prédominante, des plages de type charnu, des zones arrondies, régulières, hyperéchogènes et homogènes. La veine rénale droite, de gros diamètre, est bien visible et perméable. L'aorte abdominale est normale et ne présente aucune anomalie. La veine cave inférieure est refoulée vers la ligne médiane. Le foie est de taille normale, ses contours sont réguliers et son échostructure homogène. Le tronc porte est perméable (diamètre 11 mm), mais l'ensemble du pédicule hépatique et le bloc duodéno-pancréatique sont refoulés vers la ligne médiane. Le rein gauche présente en son pôle supérieur une masse ronde homogène et hyperéchogène (diamètre 35 mm), de même aspect que les plages disséminées dans la masse rénale droite.

Devant le tableau clinique d'hémorragie abondante et de douleurs lombaires paroxystiques, une indication opératoire a été posée. La patiente a été opérée le 15/3/94 par lombotomie sur la 12^e côte droite. On trouve un gros

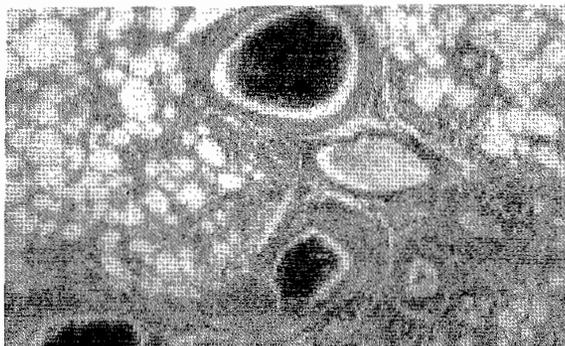


Fig. 1: Aspect histologique montrant une prolifération intriquée de différents éléments: du tissu adipeux mature, des nappes de fibres musculaires lisses et des vaisseaux, correspondant à un angiomyolipome (H&E, x 350)

rein multilobé et tumoral, friable, d'aspect jaunâtre et hémorragique ayant conduit à une néphrourectomie. Une poche de 450 ml de sang B Rh positif a été transfusée. Les suites opératoires ont été simples: un traitement antalgique et une alimentation parentérale pendant 3 jours ont été institués. La patiente sort au 15ème jour post-opératoire.

La pièce de néphrectomie est adressée pour examen anatomo-pathologique. Elle pèse 1950 grammes, mesure 26x16x11 cm. Elle est entièrement occupée par une masse tumorale multinodulaire à surface irrégulière, encapsulée, de consistance molle, d'aspect jaune et localement nécrosé. Histologiquement, on note la prolifération intriquée de différents éléments: du tissu adipeux mature, des nappes de fibres musculaires lisses et des vaisseaux, correspondant à un angiomyolipome (Fig. 1).

La patiente est revue le 23 juillet 1994 pour un contrôle: elle ne signale aucune plainte et son état général est satisfaisant. A l'échographie, le rein unique gauche présente une masse arrondie sans retentissement fonctionnel important. Les derniers examens de contrôle effectués le 10 mars 2000 ne révèlent pas d'évolution de la tumeur et la fonction rénale est bonne.

DISCUSSION

La prédominance de l'angiomyolipome chez la femme est connue avec un rapport de 1 sur 4 à 8⁸. Notre observation concerne la forme solitaire fréquente chez la femme entre les 4ème et 6ème décades de la vie⁹. Elle confirme le caractère rare de l'angiomyo-

lipome: en effet, sur 34 cas de tumeurs rénales observés dans les services d'Urologie et d'Anatomie pathologique en 16 ans (1984-2000), c'est l'unique cas d'hamartome enregistré, soit 2,9%. Dans la série de M. Perez Cespedes et al.¹⁰, l'angiomyolipome rénal représente 4,8% des tumeurs rénales solides avec une proportion homme /femme de 1/8. La symptomatologie des angiomyolipomes ne présente aucune particularité et varie de l'hématurie aux douleurs lombaires associées à une tumeur palpable. L'évolution peut cependant faire apparaître des complications hémorragiques^{1,3}: 20% des angiomyolipomes entraînent des hémorragies péri-tumorales voire rétro-péritonéales nécessitant le recours à la chirurgie d'urgence. La plupart des auteurs mentionnent l'existence d'une anémie aiguë secondaire à une hémorragie intratumorale ou rétro-péritonéale, comme signe clinique des hamartomes, et établissent une corrélation entre le volume tumoral et la symptomatologie clinique¹⁰. L'insuffisance rénale par compression de la voie excrétrice et destruction du parenchyme rénal peut aussi survenir. L'approche diagnostique actuelle recherche la présence de tissu adipeux en qualité importante dans la tumeur.

Un diagnostic positif peut être évoqué en préopératoire, si la tumeur survient sur un terrain particulier et prédisposé de sclérose tubéreuse de Bourneville¹¹, par l'échographie qui montre une masse rénale solide, hétérogène et plus échogène que l'adénocarcinome⁸. En cas de petits angiomyolipomes, on décrit des images de tumeurs arrondies très hyperéchogènes, souvent multifocales¹². Fréquemment, c'est une découverte fortuite à l'occasion d'une échographie. Dans notre cas, la bilatéralité des images, l'existence de zones rondes hyperéchogènes homogènes inhabituelles dans un cancer à cellules claires du rein et la perméabilité des veines rénale droite et cave inférieure, font évoquer un angiomyolipome.

L'urographie intraveineuse objective un syndrome tumoral mais ne permet pas à elle seule d'affirmer le diagnostic d'angiomyolipome. C'est la tomodensitométrie qui révèle la présence de plages très peu denses correspondant aux zones graisseuses caractéristiques de la tumeur. Mais certains auteurs pensent que l'échotomographie peut aider dans la démarche diagnostique^{12,13,14}. La confirmation diagnostique est basée sur l'examen histopathologique qui révèle la coexistence de 3 contingents tissulaires (adipeux, musculaire

lisse et vasculaire). Ces tissus forment des tumeurs multiples arrondies de volume variable, de consistance ferme, de couleur blanc-jaunâtre, adhérentes à la capsule. Il s'agit d'une tumeur d'aspect lipomateux richement vascularisée, encapsulée, remaniée par des processus nécrotico-hémorragiques. La composante lipomateuse prédominante est faite essentiellement de tissu adipeux adulte, constitué de volumineuses cellules claires. Ces caractéristiques s'appliquent à notre cas (Fig.1).

En ce qui concerne le traitement, l'attitude à adopter devant un angiomyolipome rénal dépend des dimensions de la tumeur et des complications engendrées.^{1,8,10,15,16} Depuis l'article d'Osterling en 1986¹⁵ recommandant le traitement des tumeurs symptomatiques ou de plus de 4 cm et la surveillance des tumeurs asymptomatiques de moins de 4 cm, peu de critiques de cette attitude ont été publiées dans la littérature. Le traitement actuel des angiomyolipomes comprend la surveillance des tumeurs asymptomatiques, l'embolisation sélective suivie de néphrectomie partielle ou totale en cas de complications. Cependant, le taux de néphrectomie est en baisse constante au cours des dernières années du fait du souci et de la tendance à préserver le parenchyme rénal.

Le choix de traitement est déterminé par les symptômes cliniques et les dimensions de la tumeur. Ainsi, on distingue les petits angiomyolipomes (< 4 cm), moyens (4-8 cm) et les gros (> 8 cm). Les angiomyolipomes de plus de 4 cm ont un taux élevé de morbidité caractérisée surtout par les manifestations algiques et les complications hémorragiques nécessitant un traitement d'urgence.¹⁷⁻²⁰ Les gros angiomyolipomes rénaux sont le siège d'ectasies vasculaires anévrismales expliquant les complications hémorragiques révélatrices.^{1,21} Ils sont généralement traités chirurgicalement par cryosection, en mettant un accent particulier sur la préservation du parenchyme rénal²¹⁻²³. A ce propos, Nobre et al.²⁴ accordent une grande place à l'angiographie diagnostique permettant d'apprécier le degré de vascularisation de la tumeur et faciliter son embolisation. La néphrectomie partielle est ainsi précédée d'une embolisation rénale sélective en utilisant de l'alcool absolu, de l'huile iodée ou d'une éponge en gélatine constituée de poudre alcoolisée de polyvinyl²⁴⁻²⁶. L'embolisation sélective des gros angiomyolipomes compliqués d'hémorragie est un procédé

simple et très efficace. Les clichés d'angiographie post-embolisation confirment une nette dévascularisation des tumeurs, une réduction de leurs dimensions et la disparition des symptômes; aucun cas de récurrence tumorale n'a été enregistré²⁴⁻²⁸.

En cas de bilatéralité des angiomyolipomes, la conduite à tenir est surveiller les petites tumeurs asymptomatiques par des examens échographiques ou scanographies^{17,18}. La croissance des tumeurs et l'apparition des symptômes (lombalgies et hémorragie) nécessitent une embolisation suprasélective des néo vaisseaux, suivie d'énucléation tumorale, ou de néphrectomie partielle permettant de préserver la fonction rénale^{26, 29-33}.

Compte tenu de la modicité de notre plateau technique, ni l'angiographie, ni l'embolisation n'ont été réalisées dans le cas décrit. Le traitement a consisté en une néphro-urétérectomie droite et des surveillances régulières du rein gauche pendant 6 ans.

En conclusion, l'angiomyolipome rénal est une tumeur bénigne dont l'évolution peut s'entacher de complications hémorragiques et douloureuses. En cas de bilatéralité ou de gros angiomyolipomes, le traitement d'urgence passe par l'embolisation sélective des vaisseaux tumoraux qui permet une rémission clinique, une normalisation biologique, la conservation du rein fonctionnel et la réduction du volume de la tumeur.

BIBLIOGRAPHIE

1. Daghfous MH, Messedi H, Guermassi M *et al.* Complications hémorragiques révélatrices d'angiomyolipome rénal: à propos de 2 cas. *J Urol Paris* 1992, 98:175.
2. Malone MJ, Johnson PR, Jumpen BM, Howard PJ, Hopkins TB, Libertino JA. Renal angiomyolipoma: six case reports and literature review. *J Urol* 1986, 135:349.
3. Debré B, Teyssier P, Evrard P, Dufour B. Les tumeurs du rein. *Urologie* 1989, 34:37.
4. Glenn JF. Renal tumors. In: Walsh PC, Gittes RF, Perlmutter AD, Stamey TA, Harisson JF (Eds.): *Campbell's Urology*, 4th edn., Philadelphia: WB Saunders Co., chapt. 27, pp. 967-1009, 1984.
5. Tuchsmid Y, Bolle JF, Craber P. L'angiomyolipome rénal: tumeur bénigne? *J Urol* 1991, 97:333.

6. Bennigton JL, Beckwith JB. Tumors of the kidney, renal pelvis and ureter. *Atlas of Tumor Pathology*, Fasc. 12, Washington, D.C.:AFIP Editors, p. 20, 1975.
7. Sethney T. Bilateral asynchronous renal tumors (angiomyolipoma). *J Urol* 1983, 129:123.
8. Berlizot P, Peyret C, Beddouch A *et al.* Association angiomyolipome et oncocytome rénal. A propos de deux observations. *J Urol Paris* 1993, 99:47.
9. Serhal S, Fares E, Aftimos G. Angiomyolipome du rein, à propos d'un cas. *J Chir* 1989, 126:125.
10. Perez Cespedes M, Tesedo X, Aguilo F *et al.* Embolisation thérapeutique d'un angiomyolipome rénal associé à une sclérose tubéreuse. *J Urol Paris* 1992, 98:112.
11. Merouani M. De la localisation rénale de la maladie de Bourneville: à propos d'un cas personnel et d'une revue de la littérature. Thèse doct. med., Alger, 1977.
12. Raghavendra BN, Bosniak MA, Megibow AJ. Small angiomyolipoma of the kidney: sonographic CT evaluation. *AJR* 1983, 141:575.
13. Bosniak MA. Angiomyolipoma (hamartoma of the kidney): a preoperative diagnosis is possible in virtually every case. *Urol Radiol* 1981, 3:135.
14. Bish WH, Freeny PC, Orme BM. Angiomyolipoma characteristic image by ultrasound and computed tomography. *Urology* 1979, 14:531.
15. Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986, 135:1121.
16. Gattegno B, Catala M, Tenaillon M *et al.* Traitement conservateur de l'angiomyolipome isolé du rein. A propos d'un cas traité par tumorectomie ex vivo. *J Urol Paris* 1981, 87:87.
17. Dickinson M, Ruckle H, Beagler M, Hadley HR. Renal angiomyolipoma: optimal treatment based on size and symptoms. *Clin Nephrol* 1998, 49:281.
18. Furuset AS, Bjerklund Johansen TE, Majak B. Renal angiomyolipoma as a cause of acute retroperitoneal hemorrhage. *Tidsskr Nor Laegeforen* 1997, 117:4215.
19. Kessler OJ, Gillon G, Neuman M, Engelstein D, Winkler H, Baniel J. Management of renal angiomyolipoma: analysis of 15 cases. *Eur Urol* 1998, 33:572.
20. De Luca S, Terrone C, Rossetti SR. Management of renal angiomyolipoma: a report of 53 cases. *BJU Int.* 1999, 83:215.
21. Torricelli P, Montanari N, Pollastri CA, Tazzioli G, Ferretti A. Giant renal angiomyolipoma. Presentation of a case. *Minerva Urol Nefrol* 1998, 50:195.
22. Yip SK, Tan PH, Cheng WS, Li MK, Foo K. Surgical management of angiomyolipoma: nephron-sparing surgery for symptomatic tumor. *Scand J Urol Nephrol* 2000, 34:32.
23. Fazeli-Matin S, Novick AC. Nephron-sparing surgery for renal angiomyolipoma. *Urology* 1998, 52:577.
24. Nobre I, Fernandes O, Garcia V, Martins JM, Pisco JM. The embolization of complicated renal angiomyolipoma. *Acta Med Port* 1999, 12:231.
25. 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, 204:65.
26. Mourikis D, Chatziioannou A, Antoniou A, Kehagias D, Gikas D, Vlahos L. Selective arterial embolization in the management of symptomatic renal angiomyolipomas. *Eur J Radiol* 1999, 32:153.
27. Barbalias GA, Siablis D, Liatsikos EN, Yarmenitis S, Karnabatidis D, Dimopoulos J. Renal angiomyolipoma with haemorrhage treated by urgent embolization. *Scand J Urol Nephrol* 1998, 32:54.
28. Lee W, Kim TS, Chung JW, Han JK, Kim SH, Park JH. Renal angiomyolipoma: embolotherapy with a mixture of alcohol and iodized oil. *J Vase Interv Radiol* 1998, 9:255.
29. Ciancio SJ, Vira M, Simon MA, Lerner SP, Schulam PG. Giant bilateral renal angiomyolipomas associated with tuberous sclerosis. *Urology* 2001, 57:554.
30. Khaitan A, Hemal AK, Seth A, Gupta NP, Gulati MS, Dogra PN. Management of renal angiomyolipoma in complex clinical situations. *Urol Int* 2001, 67:28.
31. Kehagias D, Mourikis D, Kousaris M, Chatziioannou A, Vlahos L. Management of renal angiomyolipoma by selective arterial embolization. *Urol Int* 1998, 60:113.
32. Hellström PA, Mehik A, Talja MT, Siniluoto TM, Perala JM, Leinonen SS. Spontaneous subcapsular or perirenal haemorrhage caused by renal tumors. A urological emergency. *Scand J Urol Nephrol* 1999, 33:17.
33. Hamlin JA, Smith DC, Taylor FC, McKinney JM, Ruckle HC, Hadley HR. Renal angiomyolipomas: long-term follow-up of embolization for acute hemorrhage. *Can Assoc Radiol J* 1997, 48:191.

All correspondence to be sent to:

Dr. G. Sanda, Service d'Urologie, Hôpital National de Lamordé, B.P. 407, Niamey – Niger
 e-mail: ganda1@caramail.com