

Cas Clinique Chirurgie conservatrice d'un angiomyolipome rénal bilatéral hémorragique . A propos d'un cas

M.A. Jradi, A. Slama, M. Garreb, M. Jaidane, N. Ben Sorba et A.F. Mosbah

Service d'Urologie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie

RESUME

Les auteurs rapportent le cas d'une patiente de 78 ans porteuse d'un angiomyolipome rénal bilatéral hémorragique traité avec succès par tumorectomie. A travers cette observation, ils rappellent la prise en charge diagnostique et thérapeutique de cette pathologie.

Mots clés : Angiomyolipome, rein, hémorragie, traitement conservateur

Correspondance: Dr. Adel Slama, 29 Rue du 2 mars, 4022 Akouda, Sousse, Tunisie.
E-mail :slama_adel@yahoo.fr

Détails d'acceptation: article reçu: 15/12/2006

article accepté (après corrections): 19/9/2007

INTRODUCTION

L'angiomyolipome rénal (AMLR) est une tumeur bénigne rare qui représente 1 à 3 % des tumeurs solides du rein^{1,2}. Le risque hémorragique est étroitement lié au diamètre de la tumeur. En effet, 50 à 60% des AMLR de plus de 4 cm seront le siège d'une hémorragie spontanée pouvant engager le pronostic vital et nécessiter une embolisation ou une chirurgie en urgence^{1,3}.

Les auteurs rapportent le cas d'une patiente de 78 ans porteuse d'AMLR bilatéral hémorragique traité avec succès par tumorectomie. A travers cette observation, ils rappellent la prise en charge diagnostique et thérapeutique de cette pathologie.

OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente de 78 ans, hypertendue depuis 20 ans sous traitement, qui a consulté aux urgences pour un tableau clinique associant lombalgie gauche, hématurie et lipothymie évoluant depuis deux jours. L'examen clinique initial a retrouvé une

pâleur cutanéomuqueuse, une tension artérielle à 9/6 cm Hg, un pouls artériel à 115 b/min et une sensibilité lombaire gauche à la palpation. Le bilan biologique a montré une anémie avec une hémoglobine à 8,5 g/dl et une hématocrite à 12%. La fonction rénale était normale.

L'échographie abdominale a mis en évidence, au niveau du rein gauche, une masse tissulaire hétérogène medio-rénale mesurant 6.5 x 5.5 cm et au niveau du rein droit, une masse hyperéchogène assez homogène polaire inférieure de 7 cm.

L'uroscanner fait en urgence a mis en évidence une lésion médio-rénale gauche et de la lèvre antérieure de 8 cm associée à un volumineux hématome périrénal et au niveau du rein droit un volumineux AMLR polaire inférieur de 7 cm sans signe hémorragique (Fig. 1).

La patiente a été hospitalisée en unité de soins intensifs permettant une surveillance permanente sur le plan clinique (tension

artérielle, pouls artériel, palpation lombaire régulière), biologique (hémoglobine et hémocrite) et radiologique (par des échographies rénales quotidiennes). La patiente a été transfusée de 2 culots globulaires. Après son admission, la patiente est restée stable sur le plan hémodynamique et biologique permettant de programmer une chirurgie différée. La patiente a été opérée de façon différée au 5^{ème} jour de son hospitalisation. L'exploration chirurgicale par une lombotomie gauche a montré l'existence d'un gros hématome organisé autour de l'AMLR qui a été drainé. L'hémostase acquise spontanément a permis de retrouver un bon plan de clivage ce qui a facilité la tumorectomie. Les suites opératoires immédiates ont été simples. L'examen anatomopathologique définitif a confirmé le diagnostic d'AMLR hémorragique sans signes de malignité. La patiente qui devait bénéficier un mois plus tard d'une tumorectomie droite a été perdue de vue.

Sept mois plus tard, la patiente a reconsulté aux urgences pour des lombalgies droites dans un tableau presque similaire à celui du côté gauche avec un état hémodynamique plus stable (TA= 14/8 cm Hg, pouls : 85 b/pm) et une hémoglobininémie à 10g/dl. L'uroscanner a mis en évidence une volumineuse formation tissulaire hétérogène polaire inférieure droite de 12 x 10 x 8 cm avec un contingent hypodense compatible avec un AMLR droit hémorragique (Fig. 2).

Pour la deuxième fois chez cette patiente, une surveillance rapprochée en unité de soins intensifs a été décidée. Une transfusion de 2 culots globulaires a été réalisée. La situation hémodynamique étant stable, la patiente a été opérée au 5^{ème} jour de son hospitalisation. Une tumorectomie polaire inférieure droite a été réalisée. Les suites opératoires ont été simples.

DISCUSSION

L'AMLR est une prolifération anormale de cellules graisseuses matures ou immatures, de fibres musculaires lisses et de capillaires. Dans la majorité des cas il est

isolé et unilatéral mais peut être bilatéral et s'inscrire dans 60 à 80% des cas dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville^{4,5}. Les AMLR seraient plus fréquents chez la femme. Dans plusieurs cas rapportés, la grossesse semble augmenter la taille et donc le risque hémorragique de l'AMLR, par augmentation de l'oestrogénémie et du débit sanguin rénal⁵⁻⁷. Cliniquement, l'AMLR peut être asymptomatique et de découverte fortuite, mais il peut aussi se révéler de manière aiguë par une douleur du flanc (>50%), une hématurie macroscopique (>20%), une masse palpable^{3,8} (>10%), une hypertension artérielle, une fièvre^{7,9}, voire même un état de choc hypovolémique en rapport avec un saignement actif rénal ou périrénal¹⁰. L'échographie montre un aspect hyperéchogène caractéristique de la tumeur⁷. Le diagnostic est évoqué dans 75 à 86% des cas à la tomодensitométrie (TDM) qui montre une masse rénale, hétérogène avec un contingent vasculaire qui se rehausse moins, et une composante graisseuse de densité négative⁷. La TDM reste plus sensible que l'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui montre généralement un hypersignal en T1 sans rehaussement après injection de gadolinium¹¹. La prise en charge thérapeutique de l'AMLR, notamment en phase hémorragique, a beaucoup évolué ces dernières années avec les progrès de l'embolisation artérielle rénale sélective (AES). En effet, elle permet de préserver le capital néphronique, de réduire le temps d'intervention pour une chirurgie conservatrice ultérieure, d'arrêter l'hémorragie en cas d'urgence et d'empêcher à froid la croissance et la rupture spontanée des AML non rompus^{7,12,13}. Cependant, une surveillance stricte clinique, biologique et radiologique, comme ce fut dans le cas de notre observation, peut s'avérer être une bonne alternative thérapeutique possible. Cette attitude conservatrice a permis d'acquiescer une hémostase spontanée, ce qui a rendu plus facile la tumorectomie ultérieure.

Etant une tumeur bénigne très souvent asymptomatique, le traitement de l'AMLR s'impose en cas de suspicion de malignité, d'une hémorragie spontanée symptomatique, de douleur ou de tumeur dont le diamètre dépasse 40 mm⁷.



Fig. 1: Uroscanner hélicoïdal montrant un angiomyolipome rénal polaire supérieur gauche associé à une hémorragie et un angiomyolipome rénal polaire inférieur droit.



Fig. 2: Uroscanner montrant un angiomyolipome rénal droit hémorragique.

La stratégie thérapeutique peut se résumer de la manière suivante:

- AMLR asymptomatique de taille ≤ 4 cm: surveillance annuelle ou tous les 6 mois par une échographie ou une tomodensitométrie abdominale^{3,7}.
- AMLR symptomatique de taille ≤ 4 cm: surveillance, mais si les signes cliniques persistent (notamment la douleur), une AES est réalisée avec +/- chirurgie conservatrice^{3,7,8}.
- AMLR symptomatique de taille ≥ 4 cm et patient instable sur le plan hémodynamique: Une AES est réalisée dans un premier temps pour arrêter l'hémorragie et stabiliser le patient. A froid, et en cas de succès de l'embolisation, une tumorectomie, une néphrectomie partielle voire totale devront être réalisées pour éviter une récurrence de l'hémorragie et rechercher un éventuel carcinome rénal associé. En cas d'hémorragie incontrôlable par l'embolisation artérielle, ce qui est exceptionnel, une exploration chirurgicale doit être réalisée en urgence qui se soldera le plus souvent par une néphrectomie.

Le pronostic de l'AMLR est favorable avec absence de récurrence locale après exérèse ou embolisation, en dehors des cas associés à un carcinome rénal dont l'association avec l'AMLR est rare mais toujours possible, avec seulement 13 cas rapportés dans la littérature¹⁵. Cette association doit être évoquée surtout en présence de microcalcifications sur les examens radiologiques¹⁶. La prévention passe avant tout par l'étude des facteurs de risque hémorragique qui sont selon Lemaître¹⁷ la taille de la tumeur, la multi-focalité et le degré des anomalies vasculaires. En effet, chez les patients présentant une hémorragie sévère, la taille tumorale est nettement supérieure à celle des patients asymptomatiques (8,04 cm contre 2 cm avec $p < 0,0001$).

En conclusion, L'AMLR est une tumeur bénigne rare, mais potentiellement grave par l'hémorragie rétropéritonéale qu'elle peut entraîner. La TDM et l'IRM sont les deux examens de référence permettant de faire le diagnostic de cette tumeur. La prise en charge des AMLR hémorragiques a considérablement évolué au cours de ces dernières années avec les progrès de la radiologie interventionnelle et notamment de l'embolisation artérielle hypersélective. Dans certains cas, chez des patients stables sur le plan hémodynamique placés en unité de soins intensifs, une surveillance simple

peut être proposée en attendant la chirurgie qui sera réalisée à distance.

BIBLIOGRAPHIE

1. Moudouni SM, En Nia I, Patard JJ, Lobel B, Guille F. L'embolisation artérielle dans les angiomyolipomes rénaux hémorragiques. [Arterial embolization in hemorrhagic renal angiomyolipoma]. *Prog.Urol.*2001 Apr;11(2):235-8.
2. Benjelloun M, Rabii R, Mezzour MH, Joual A, Bennani S, el Mrini M. Angiomyolipome rénal bilatéral hémorragique. [Hemorrhagic bilateral renal angiomyolipoma]. *Prog.Urol.*2003 Sep;13(4):683-5.
3. Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF. The management of renal angiomyolipoma. *J.Urol.*1986 Jun;135(6):1121-4.
4. Williamson B. Benign neoplasm of the renal parenchyma. In: Pollack HM, editor. *Clinical Urography: An Atlas and Textbook of Urological Imaging*. 1st ed. Philadelphia:Saunders;1990. p.1199-208.
5. Yigit T, Yigitler C, Gulec B, Ozcan A, Kozak O, Mesut P. Abdomen aigu lié à une rupture spontanée d'un angiomyolipome rénal. [Acute abdomen due to spontaneous renal angiomyolipoma rupture]. *Prog.Urol.*2004 Apr;14(2):207-9.
6. Storm DW, Mowad JJ. Conservative management of a bleeding renal angiomyolipoma in pregnancy. *Obstet. Gynecol.*2006 Feb;107(2 Pt 2):490-2.
7. Nelson CP, Sanda MG. Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *J.Urol.*2002 Oct;168(4 Pt 1):1315-25.
8. Koike H, Müller SC, Hohenfellner R. Management of renal angiomyolipoma: A report of 14 cases and review of the literature. Is nonsurgical treatment adequate for this tumor? *Eur.Urol.*1994;25(3):183-8.
9. Futter NG, Collins WE. Renal angiomyolipoma causing hypertension: A case report. *Br.J.Urol.*1974 Oct;46(5):485-7.
10. Zagoria RJ, Dyer RB, Assimos DG, Scharling ES, Quinn SF. Spontaneous perinephric hemorrhage: Imaging and management. *J.Urol.*1991 Mar;145(3):468-71.
11. Pfister C, Thoumas D, Fauquet I. Stratégie diagnostique et thérapeutique des angiomyolipomes. [Diagnostic and therapeutic approach of angiomyolipoma]. *Prog.Urol.*2002 Feb;12(1):108-13.
12. Murphy DP, Glazier DB, Chenven ES, Principato R, Diamond SM. Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma: Nonoperative management. *J.Urol.*2000 Jan;163(1):234-5.
13. Yamakado K, Tanaka N, Nakagawa T, Kobayashi S, Yanagawa M, Takeda K. Renal angiomyolipoma: Relationships between tumor size, aneurysm formation, and rupture. *Radiology.*2002 Oct;225(1):78-82.
14. Bissler JJ, Racadio J, Donnelly LF, Johnson ND. Reduction of postembolization syndrome after ablation of renal angiomyolipoma. *Am.J.Kidney Dis.*2002 May;39(5):966-71.
15. Tsuboniwa N, Meguro N, Nakamura Y, Maeda O, Saiki S, Kinouchi T, et al. Coexistence of renal cell carcinoma and renal angiomyolipoma developing in a kidney: A case report. *Hinyokika Kyo.*1997 Feb;43(2):131-5.
16. Hammadeh MY. Calcification within angiomyolipoma. *Radiographics.*1998 Jan-Feb;18(1):4.
17. Lemaître L, Robert Y, Dubrulle F, Claudon M, Duhamel A, Danjou P, et al. Renal angiomyolipoma: Growth followed up with CT and/or US. *Radiology.*1995 Dec;197(3):598-602.

ABSTRACT

Conservative Treatment of a Bilateral Hemorrhagic Renal Angiomyolipoma. Case Report

The authors describe the case of a 78-year-old female with bilateral hemorrhagic renal angiomyolipoma which was successfully treated by tumorectomy. Based on this case report they discuss the diagnostic and therapeutic management of this pathology.

Commentaire rédactionnel:

Les auteurs rapportent un cas très intéressant d'angiomyolipome rénal hémorragique bilatéral. La prise en charge qui a été choisie a permis de sauver la vie de cette patiente de 78 ans. J'en félicite les auteurs car c'est bien le premier des objectifs de notre métier de chirurgien. Cependant, dans une telle situation, une autre prise en charge aurait pu se discuter. Lors de la première admission de la patiente, le choc hypovolémique a été semble-t-il rapidement contrôlé et l'hémodynamique restaurée avec deux culots globulaires. L'hospitalisation en unité de soins intensifs était tout à fait indiquée et la surveillance suffisait effectivement chez cette patiente redevenue stable sur le plan hémodynamique. Par contre, la chirurgie envisagée au 5e jour me paraît trop précoce. Il faut se rappeler que la patiente est arrivée quelques jours plus tôt en état de choc (le collapsus était sévère puisque 90 mmHg de tension artérielle systolique chez une patiente hypertendue est une valeur faussement rassurante). Avoir une lombotomie quelques jours après un tel épisode chez une patiente âgée de 78 ans n'est pas sans risques et potentiellement morbide. De plus à J+5, les conditions opératoires locales sont encore difficiles à cause de la présence de l'hématome. Le clampage pédiculaire pour réaliser une chirurgie partielle peut être difficile or l'objectif chez une patiente de cet âge est aussi de préserver le capital néphronique. Une embolisation sélective de la tumeur du rein gauche aurait pu être proposée le lendemain de l'admission pour mettre la patiente à l'abri (relatif) d'une récurrence hémorragique et lui permettre de partir en convalescence. Environ, un mois plus tard, chez une patiente en meilleur état général, avec une évaluation gériatrique et anesthésique complète, une tumorectomie polaire inférieure droite par voie coelioscopique aurait pu être réalisée (le côté droit est le côté à traiter le plus rapidement possible car non protégé par une embolisation) puis 3 mois plus tard, une tumorectomie gauche voire une néphrectomie partielle toujours par voie coelioscopique. L'intervention à 3 mois permet d'opérer alors que l'hématome rétro-péritonéal est résorbé. La tumorectomie doit être la plus carcinologique possible (pas d'effraction de la capsule tumorale, limites d'exérèses saines avec une collerette de parenchyme rénal) car on ne peut jamais exclure la possibilité d'un carcinome rénal ayant saigné (c'est la raison pour laquelle une embolisation ne dispense pas d'une chirurgie ultérieure). Cette chirurgie doit être effectuée dans de bonnes conditions car elle ne consiste pas à drainer un hématome et énucléer une tumeur dont je le rappelle la nature angiomyolipomateuse est suspectée avant l'intervention mais non prouvée.

Dr Philippe PAPAREL

Centre Hospitalo-Universitaire Lyon Sud, Lyon, France