

Cas Clinique **Angiomyolipome rénal bilatéral et hémorragique: A propos d'un cas avec revue de la littérature**

A. Bensouda, B. Laji, T. Karmouni, K. Tazi, K. El Khader, A. Koutani, A. Ibn Attya Andaloussi et M. Hachimi

Service d'Urologie « B », Hôpital Ibn Sina, Centre hospitalier universitaire Rabat/Salé, Rabat, Maroc

RESUME

L'angiomyolipome rénal est une tumeur bénigne rare et représente 0,3% des tumeurs rénales. Dans sa forme bilatérale, il est fréquemment intégré dans un syndrome héréditaire, en particulier, la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB).

Nous rapportons le cas d'une jeune femme de 32 ans, suivie depuis 1995 pour STB. Elle a été hospitalisée dans le service en avril 2004 pour plusieurs épisodes d'hématurie totale avec caillottage de vessie, entraînant une déglobulisation importante et nécessitant des transfusions à répétition. La créatininémie était normale. Le bilan radiologique comportant une échographie et une tomodensitométrie abdominale, avait montré la présence d'angiomyolipomes rénaux bilatéraux. La patiente a eu une embolisation artérielle au niveau du rein droit ce qui a permis de tarir le saignement. Un mois après, devant la récurrence d'une hématurie massive avec état de choc hémorragique clinique et biologique, une néphrectomie droite d'hémostase était réalisée. L'évolution a été favorable et le recul actuel est de 24 mois.

Mots clés : Angiomyolipome, sclérose tubéreuse de Bourneville, embolisation artérielle sélective, néphrectomie

Correspondance: Dr Bensouda Abdallah, 3, Rue oukeimeden, Appt. N° 4, Agdal, 10000, Rabat, MAROC
E-mail: bencejones1979@yahoo.fr

Détails d'acceptation: article reçu: 11/12/2006

article accepté (après corrections): 26/9/2007

INTRODUCTION

L'angiomyolipome rénal (AMLR) est la manifestation rénale la plus commune de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). Elle y est retrouvée dans 40 à 80 % des cas et représente moins de 1% des tumeurs solides du rein¹⁻³.

Il est classique d'opposer 2 entités cliniques: l'AMLR isolé, en principe unique chez la femme d'environ 50 ans et, ceux de la STB petits, multiples, bilatéraux, paucisymptomatiques et atteignant indifféremment des patients jeunes des deux sexes.

Les récents développements de la biologie moléculaire et de la radiologie

interventionnelle ont permis une nouvelle approche diagnostique et thérapeutique de cette pathologie.

Nous proposons dans ce travail, à travers la prise en charge d'AMLR bilatéraux et hémorragiques, de dégager les particularités cliniques, radiologiques, évolutives et thérapeutiques de cette lésion.

OBSERVATION

Une patiente âgée de 32 ans, présentant une sclérose tubéreuse de Bourneville documentée depuis 1995, a été hospitalisée

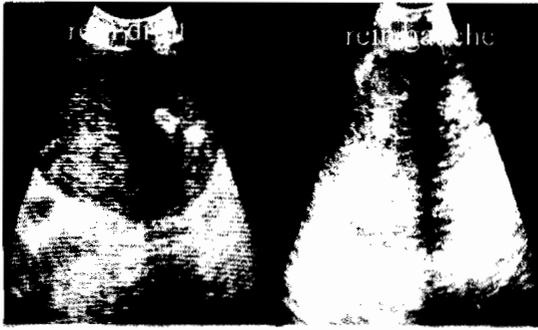


Fig. 1: Echographie rénale montrant des masses tumorales bilatérales à foyers hyperéchogènes.

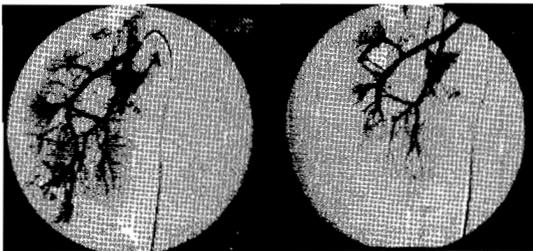


Fig. 2: Embolisation artérielle des formations anévrysmales des branches moyennes et inférieures droites.

pour une hématurie macroscopique totale, massive avec choc hémorragique (tension artérielle systolique à 6 cmHg, pouls à 120 par minute, pâleur cutanéomuqueuse) et lombalgies droites. L'interrogatoire n'a pas trouvé de notion de traumatisme.

Sur le plan biologique, elle présentait une anémie (hémoglobininémie à 4.9g/dl) et sa fonction rénale était normale (créatininémie à 7.5 mg/l).

Après transfusion, son état hémodynamique s'est stabilisé. L'échographie rénale a mis en évidence des masses tumorales bilatérales multiples hyperéchogènes (Fig.1). La tomodensitométrie a montré une volumineuse masse médiorenale et polaire inférieure de 67 x 88 mm contenant de nombreux foyers graisseux développée aux dépens du rein droit. Cette masse présentait une zone spontanément hyperdense correspondant à une hémorragie intra tumorale. Une masse polaire supérieure mesurant 74 x 109 mm à composante également graisseuse occupait le rein gauche.

Devant l'association de STB et de lésions rénales à composante graisseuse, le diagnostic d'AMLR bilatéral et hémorragique a été posé.

Une artériographie rénale sélective avec embolisation des formations anévrysmales polaires inférieures droites a été pratiquée (Fig. 2).

Les suites ont été marquées par la disparition de l'hématurie et l'apparition de douleurs lombaires, de nausées et d'une fièvre à 38°5.

La fonction rénale est restée dans les limites de la normale avec une créatininémie à 12.2 mg/l.

La patiente a quitté l'hôpital 4 jours après l'embolisation.

Un mois plus tard, la patiente a été réhospitalisée pour hématurie massive. La cystoscopie a permis un décaillotage vésical et une montée de sonde urétérale droite par faute de disponibilité du matériel d'embolisation. Spontanément, les urines se sont éclaircies et la douleur s'est amendée. La sonde urétérale a été retirée et la patiente a quitté l'hôpital 10 jours après son admission.

Un mois plus tard, la patiente a été réhospitalisée en urgence pour une hématurie massive avec un état de choc. Sa fonction rénale était normale (créatininémie: 8.6mg/l). L'angio-scanner a montré 2 formations anévrysmales infra-centimétriques droites résiduelles et un hématome intraparenchymateux (Fig. 3).

En l'absence d'une possibilité d'embolisation en urgence, une néphrectomie droite d'hémostase a été réalisée devant la persistance de l'instabilité hémodynamique (Fig. 4).

Les suites ont été simples. La créatinine sanguine était à 12 mg/l et l'hémoglobine à 11 g/dl.

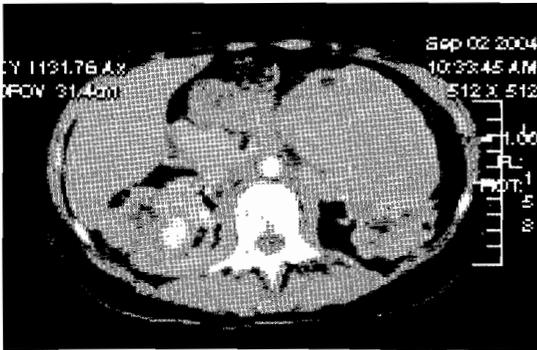


Fig. 3: Tomodensitométrie abdominale avec injection de produit de contraste au temps artériel montrant deux formations résiduelles droites et un hématome intraparenchymateux.



Fig. 4 : Aspect macroscopique de la pièce opératoire : masse angiomyolipomatuse englobant la majorité du rein sans signe de malignité.

Deux ans plus tard, la patiente est en bon état général, sa fonction rénale est normale. Mais la patiente garde toujours un angiomyolipome de 10 cm de grand axe à gauche susceptible de saigner. La patiente a préféré l'abstention-surveillance au traitement chirurgical conservateur proposé.

DISCUSSION

L'AMLR est une tumeur bénigne décrite comme une malformation hamartomateuse réunissant 3 structures : adipeuse, musculaire lisse et vasculaire.

Elle siège indifféremment dans la corticale ou la médullaire du rein, mais son développement est volontiers exo-rénal.

Classiquement, ce type de tumeur s'inscrit dans le cadre de la STB, qui est une maladie autosomique dominante à pénétrance variable^{4,5}.

L'atteinte rénale est alors multiple et bilatérale dans 50 à 80% des cas. Mais le plus souvent, l'AMLR est isolé, unilatéral avec une forte prédominance féminine.

La taille d'un AMLR peut varier de quelques millimètres à 20 cm de diamètre. L'évolution d'une telle lésion est variable dans le temps et 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 67% en association à une STB^{6,7}.

Bien que rare, l'extension de l'AMLR dans la veine cave inférieure, voire dans l'oreillette droite, est possible. Des localisations lymphonodales ou viscérales ont été décrites, plutôt en rapport avec une multifocalité qu'avec des métastases^{1,2,6}.

L'AMLR est le plus souvent découvert de manière fortuite. Cependant, le mode de révélation est influencé par la taille de la tumeur. Les tumeurs inférieures à 4 cm sont asymptomatiques dans 70% des cas. Les tumeurs supérieures à 4 cm sont, par contre, symptomatiques dans 80%. La douleur est le signe le plus fréquent. Les phénomènes hémorragiques liés à la fragilité des vaisseaux réalisent une hématurie, des hématomes périrénaux et un saignement intratumoral. L'insuffisance rénale, aussi décrite, est liée à la destruction parenchymateuse progressive du fait de la compression mécanique due à de multiples AMLR et de l'existence d'une néphropathie interstitielle. Dans le cadre de la STB, l'insuffisance rénale peut être aussi expliquée par l'évolution et la croissance d'autres tumeurs: carcinome et kystes rénaux^{1,2,4,7,8}.

L'échographie a un rôle important dans la détection des tumeurs rénales asymptomatiques. De petite taille, les nodules hyperéchogènes sont corticaux à contours nets et réguliers. De taille volumineuse, les lésions sont plus hétérogènes⁹.

La tomodensitométrie abdominale est l'examen clé dans le diagnostic positif d'un AML. L'objectif est la mise en évidence au sein de la masse rénale d'une composante grasseuse, caractérisée par des densités négatives (-10 et -30 Unités Hounsfield)⁹. L'existence d'un contingent gras au sein d'une masse rénale est quasi-pathognomonique d'un AMLR, cependant des adénocarcinomes rénaux contenant du tissu adipeux ont été rapportés dans 4%⁹. La présence de calcifications intra tumorales doit faire suspecter une lésion maligne.

Comme pour l'examen tomodensitométrique, le diagnostic en IRM d'un AML repose sur la mise en évidence d'un contingent gras et reste un examen utile en cas de doute diagnostique¹⁰.

Bien que le diagnostic de l'AMLR soit aisé à l'imagerie, la biopsie percutanée est préconisée par certains auteurs dans le cas où le diagnostic est équivoque^{7,11}. Parfois il est difficile de distinguer un AMLR sans contingent gras d'un carcinome rénal, et la présence de gras n'exclut pas formellement le carcinome. Un marqueur immuno-histo-chimique HMB-45 permet de dissiper le doute, puisque seules les cellules de l'AMLR le captent^{7,12}. Elle n'a pas été réalisée chez notre patiente d'une part du fait de la certitude diagnostique, et d'autre part en raison du risque hémorragique encouru et de l'éventualité d'une dissémination tumorale.

Les différents facteurs de risque hémorragique d'un AMLR sont parfaitement identifiés: la taille initiale de la tumeur, la présence de pseudo-anévrysmes et la multifocalité^{5,13}. Le risque de saignement est de 10-23% lorsque la tumeur fait moins de 4 cm alors que ce risque est de 60-80% lorsqu'elle fait plus de 4 cm.

Ainsi lorsqu'une tumeur de moins de 4 cm de diamètre est découverte, et qu'elle est radiologiquement compatible avec un AML, la surveillance est justifiée. Une surveillance échographique annuelle semble suffisante, un examen tomodensitométrique ne sera pratiqué que si le volume tumoral se modifie.

Le but de la prise en charge de l'AMLR est de traiter ou d'éviter les complications (hémorragie, douleur) tout en préservant le capital néphronique. L'embolisation artérielle sélective (EAS) répond parfaitement à cet objectif^{5-7,13}.

L'amélioration du matériel d'embolisation a permis à l'EAS de prendre une place de premier plan dans l'arsenal thérapeutique des AML et tout particulièrement dans les situations d'AMLR hémorragiques. L'EAS permet d'éviter la chirurgie dans près de 80%. Les effets secondaires possibles de l'embolisation comportent le syndrome post-embolisation (fièvre et douleur lombaire), le développement d'un abcès rénal et un épanchement pleural réactionnel.

La chirurgie doit être réservée aux échecs de l'embolisation, aux AMLR avec thrombus rénal ou cave ou lorsqu'il existe un doute sur la nature histologique de la tumeur^{7,8}.

Ce traitement chirurgical doit être le plus conservateur possible. La tumorectomie est à discuter en fonction des rapports de la tumeur avec les régions hilaires et la multiplicité des lésions.

La néphrectomie partielle ou totale doit être réservée aux AMLR compliqués de syndrome hémorragique non contrôlable par l'embolisation ou en cas de suspicion de tumeur maligne. La cryothérapie peut être une alternative thérapeutique possible pour les AML non hémorragiques¹⁴.

Le risque élevé de cancer du rein dans la STB nécessite une surveillance radiologique régulière. Considérant le jeune âge, le risque hémorragique, la transformation maligne et l'insuffisance rénale chronique terminale potentielle, les patients porteurs de STB et

d'AMLR pourront être candidats à une transplantation rénale¹².

Chez la femme jeune ayant un désir de grossesse, en plus du conseil génétique qui est obligatoire, certains auteurs préconisent de traiter les AMLR de plus de 4 cm même lorsqu'ils sont asymptomatiques et ceci pour éviter le risque de rupture dont les conséquences peuvent être dramatiques pour la mère et le fœtus. Mais il est à noter que la majorité des femmes ayant un AMLR mènent leur grossesse à terme sans problème¹⁵.

En conclusion, l'angiomyolipome rénal est une tumeur bénigne avec un risque hémorragique pouvant engager le pronostic vital. Le traitement doit être le plus conservateur possible. L'embolisation artérielle sélective a transformé la prise en charge de cette affection tant en urgence que «à froid», mais le recours à une néphrectomie d'hémostase est parfois nécessaire.

BIBLIOGRAPHIE

1. Tuchschnid Y, Bolle JF, Graber P. 'angiomyolipome rénal: tumeur bénigne? [Renal angiomyolipoma: benign tumor?].J.Urol.(Paris).1991;97(7-8):333-6.
2. Sola JE, Pierre Jerome F, Sitzmann JV, Wheeler J, Bizzi A, Terotola SO. Multifocal angiomyolipoma in a patient with tuberous sclerosis. Clin.Imaging.1996 Apr-Jun;20(2):99-102.
3. Katz DS, Poster RB. Massive renal angiomyolipoma in tuberous sclerosis. Clin.Imaging. 1997 May-Jun;21(3):200-2.
4. Parent Y, Lippa A, Etcharry F, Choulot JJ, Pauly P. An- giomyolipome et polykystose rénale révélateurs d'une sclérose tubéreuse de Bourneville. [Angiomyolipoma and polycystic kidney secondary to Bourneville's tuberous sclerosis].J.Chir.(Paris).1990 May;127(5):277-80.
5. Harabayashi T, Shinohara N, Katano H, Nonomura K, Shimizu T, Koyanagi T. Management of renal angiomyolipomas associated with tuberous sclerosis complex.J.Urol.2004 Jan;171(1):102-5.
6. 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.
7. Nelson CP,Sanda MG. Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma.J.Urol.2002 Oct;168(4 Pt 1):1315-25.
8. 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.
9. Ousechal A, Essodegui F, Kadiri R. Imagerie des angiomyolipomes du rein: à propos de neuf cas. [Renal angiomyolipoma imaging: report of 9 cases].Ann.Urol. (Paris).2001 Mar;35(2):84-92.
10. Pretorius ES, Siegelman ES, Ramchandani P, Cangiano T, Banner MP. Renal neoplasms amenable to partial nephrectomy: MR imaging.Radiology.1999 Jul;212(1):28-34.
11. Farina LA, Algaba F, Palou J, Villavicencio H. Angiomyolipomes: place du cyto-diagnostic par ponction-aspiration. [Angiomyolipoma: the role of puncture-aspiration cytodagnosis].Prog.Urol.1995 Sep;5(4):575-7.
12. Ben Hamida F, Gorsane I, Gharbi C, Kaaroud , Barbouch S, Smaoui W, et al. Atteinte rénale au cours de la sclérose tubéreuse de Bourneville. [Renal manifestations in tuberous sclerosis].Rev. Med. Interne.2006 Nov;27(11):836-42.
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. Byrd GF, Lawatsch EJ, Mesrobian HG, Begun F,Langenstroer P. Laparoscopic cryoablation of renal angiomyolipoma.J.Urol.2006 Oct;176(4 Pt 1):1512,6; discussion 1516.
15. Raft J, Lalot JM, Meistelman C, Longrois D. Rôle de la grossesse dans la rupture d'un angiomyolipome rénal. [Influence of pregnancy on renal angiomyolipoma]. Gynecol.Obstet.Fertil.2005 Nov;33(11):898-906.

ABSTRACT

Bilateral Hemorrhagic Renal Angiomyolipoma. Case Report and Review of the Literature

Renal angiomyolipoma is a rare benign tumor representing 0.3% of renal tumors. In its bilateral form it is frequently part of a hereditary syndrome, such as tuberous sclerosis of Bourneville (TSB). We report the case of a 32-year-old who has been followed up for TSB since 1995. In April 2004 she was hospitalized after several episodes of total hematuria with blood clots in the bladder causing severe exsanguination and the need for repeated blood transfusions. Serum creatinine was normal. Ultrasound and CT scan showed the presence of bilateral renal angiomyolipomas. The bleeding could be controlled by arterial embolization of the right kidney. One month later, the patient was admitted again with massive hematuria and hemorrhagic shock, and right nephrectomy was done to achieve hemostasis. The follow-up period of 24 months has been uneventful.