

Case report

Angiomyolipome rénal épithélioïde malin (AREM): à propos d'un cas rare



Malignant renal epithelioid angiomyolipoma (EAML): about a rare case

Abdelouahed Lasri^{1,*}, Mohammed Alae Touzani¹, Mounir Lahyani¹, Tarik Karmouni¹, Khalid Elkhader¹, Abdellatif Koutani¹, Ahmed Ibn Attya Andaloussi¹

¹Service d'Urologie B, CHU Ibn Sina, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed V Souissi, Rabat, Maroc

^{*}Auteur correspondant: Abdelouahed Lasri, Service d'Urologie B, CHU Ibn Sina, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed V Souissi, Rabat, Maroc

Mots clés: Angiomyolipome épithélioïde malin, marqueurs musculaires lisses et mélanocytaires, la néphrectomie totale élargie

Received: 13/02/2017 - Accepted: 30/05/2017 - Published: 28/05/2019

Résumé

L'angiomyolipome rénal épithélioïde malin (AREM) est une entité pathologique rare longtemps considérée comme lésion hamartomateuse et dont le diagnostic positif est purement immuno-histochimique, microscopiquement, il se caractérise par des cellules mononuclées épithélioïdes à cytoplasme clair présentant des atypies cytonucléaires sévères, et exprimant les marqueurs musculaires lisses et mélanocytaires (HMB 45). Nous rapportons un cas rare d'AREM diagnostiqué après analyse anatomopathologique d'une tumeur rétropéritonéale dont l'origine ne pourrait être précisée préalablement par la tomographie.

The Pan African Medical Journal. 2019;33:64. doi:10.11604/pamj.2019.33.64.11971

Available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/33/64/full/>

© Abdelouahed Lasri et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract

Malignant renal epithelioid angiomyolipoma (EAML) is a rare disease which has long been considered a hamartomatous lesion. Positive diagnosis is purely based on immunohistochemical investigation. Microscopically, it is characterized by mononuclear epithelioid cells showing a clear cytoplasm with severe cytonuclear atypies and expressing smooth muscle cell markers and melanocytic markers (HMB 45). We here report a rare case of EAML diagnosed after anatomopathological examination of a retroperitoneal tumor whose origin wasn't predetermined by CT scan.

Key words: Malignant epithelioid angiomyolipoma, smooth muscle cell markers and melanocytic markers, complete radical nephrectomy

Introduction

Angiomyolipome (AML) est une tumeur rénale bénigne commune composée des vaisseaux sanguins à paroi épaisse, de muscle lisse et de tissu adipeux, mais la variante épithélioïde maligne est extrêmement rare. Nous rapportons un cas d'angiomyolipome rénal épithélioïde malin (AREM) chez une patiente de 32 ans, diagnostiqué après néphrectomie et étude anatomopathologique de la pièce.

Patient et observation

Il s'agit d'une patiente de 32 ans, sans antécédents médico-chirurgicaux particuliers, qui présente des lombalgies droites sans notion de fièvre ou d'hématurie, évoluant depuis 15 jours. La patiente ne décrit pas de facteurs déclenchant. L'examen clinique est peu contributif, retrouve un état général conservé, un abdomen souple avec une sensibilité du flanc droit, les aires ganglionnaires sont libres.

L'exploration biologique n'a pas objectivé de syndrome inflammatoire ou infectieux (vitesse de sédimentation: 6 mm/h, protéine C réactive inférieure à 5 mg/l, procalcitonine à 0,06 ng/ml), la numération formule sanguine est la fonction rénale sont normaux. L'échographie rénale a montré un rein droit augmenté de volume, arrivant jusqu'au pelvis, siège d'un processus hypoéchogène, hétérogène mesurant 10cm environ. Le complément scannographique confirme l'origine rénale polaire inférieure, et décrit une masse hétérogène à double composante liquidienne et tissulaire, se rehaussant de façon hétérogène après injection du Polycarbonates (PC); s'étendant en sous péritonéal et refoulant les structures avoisinante (VCI, ovaire droit, caecum), la graisse péri rénale paraît infiltrée (Figure 1). Une néphrectomie totale élargie a été réalisée, macroscopiquement la masse est de couleur brune jaunâtre, friable, mesurée à 13,5 × 9,5 × 8,5cm de taille, à la coupe elle renferme des foyers nécrotique et hémorragiques.

Au microscope, la tumeur présente de volumineuses cellules épithélioïdes polymorphes, dotées de noyaux ronds de grandes tailles, parfois poly-nucléées, avec un cytoplasme éosinophile abondant, des dépôts d'hémossidérine et de cholestérol sont observés ainsi que des foyers de nécrose tumorale. Les figures de mitoses sont estimées à 3 mitoses par 10 CFG, La tumeur associe un contingent vasculaire fait de vaisseaux à parois dystrophiques (Figure 2). L'immunomarquage cytoplasmique montre une forte expression de l'HMB45 et du Melan-A (Figure 3). Le contrôle à un mois retrouve une patiente en bonne état général, le scanner est sans anomalies.

Discussion

L'angiomyolipome est la tumeur conjonctive la plus fréquente du rein. Cette tumeur peut être sporadique ou se développer dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) [1]. Les angiomyolipomes épithélioïdes rénaux (AMLeR) sont des tumeurs rares (identifiées chez moins de 0,1 patients pour 1000 habitants) et représentent 8% des angiomyolipomes (AML) opérés. L'AMLeR est une masse rénale solide qui atteint principalement les femmes (jusqu'à 78%). L'âge moyen de découverte est de 40 ans avec des extrêmes de 14 à 70 ans [1-3].

Les AML épithélioïdes peuvent se rencontrer également dans le foie, le rétropéritoine, les ganglions, l'utérus ou l'os. Ils appartiennent à la famille des pecomes pour perivascular epithelioid cells [1-4]. La cellule mésenchymateuse rénale périvasculaire se multiplie et se différencie en tumeur bénigne, majoritairement triphasique: cellules musculaires lisses, adipocytes et vaisseaux dystrophiques. Les AML sont positifs en immunohistochimie pour HMB-45 et Melan-A qui sont situés sur les mélanosomes [5]. La particularité des AML épithélioïdes est d'avoir, par rapport à la forme classique, un potentiel d'évolutivité de récidence ou de métastase.

Les AMLeR peuvent être sporadiques ou associés à la STB (de 31 à 50%) [5, 6]. Cette association est plus fréquente que l'association des AML classiques avec la STB (31% vs 20%) [6]. Les AMLeR sporadiques sont plus souvent symptomatiques que les cas associés à la STB [6]. Les AMLeR sporadiques bénins regroupent des formes uniques et des formes multiples. Le diagnostic des AMLeR sporadiques bénins est théoriquement rétrospectif, caractérisé par l'absence d'évolution locorégionale ou à distance [6]. Pouvant être découverts suite à des douleurs (50%), une masse palpable dans le flanc (10%), une hématurie (20%), une hypertension artérielle (HTA) ou une fièvre [7, 8].

Les tumeurs de petite taille sont asymptomatiques dans trois cas sur quatre, mais au-delà de 4cm, plus de la moitié des AML devient symptomatiques, nécessitant une prise en charge. La vitesse de croissance n'est pas prévisible justifiant la surveillance semestrielle [8-10]. Les AMLeR sporadiques bénins ne provoquent pas d'altération de l'état général (AEG) et leur évolution est lente [6]. Les AMLeR sporadiques bénins uniques sont les formes les plus fréquentes [6]. Les AMLeR bénins multiples peuvent représenter 30% des AMLeR [6]. Les localisations d'AMLeR sporadiques bénins multiples peuvent être rénales uni- ou bilatérales et même ganglionnaires (lymphangioliomyomatose (LAM)) et extrarénales [5].

Les AMLeR à potentiel agressif et malins regroupent les formes cliniques avec AEG, ou à évolution locale rapide, les formes avec extension à la graisse périrénale, avec envahissement vasculaire et avec thrombus cave [11, 12], les formes avec extension ganglionnaire associée et les formes avec des métastases à distance. Des localisations ganglionnaires avec une histologie d'AMLeR de mauvais pronostic sont des métastases ganglionnaires (diagnostic différentiel avec la LAM) [5]. Les AMLeR malins avec métastases à distance ont des localisations hépatiques, pulmonaires, osseuses, neurologiques, spléniques, péritonéales ou testiculaires. Les métastases d'AMLeR malins ont parfois un comportement agressif [6].

Il est difficile de différencier AML épithélioïde malin d'autres tumeurs rénales solides tels un oncocytome, un carcinome à cellules rénales, ou un sarcome et par les techniques d'imagerie seule. Le scanner et l'imagerie par résonance magnétique sont les plus utilisés pour détecter les foyers de graisse dont la présence et massive et caractéristique dans les AML classiques.

Cependant, certains aspects radiologiques peuvent suggérer le diagnostic, incluant une densité supérieure au parenchyme rénal normal sur les scanner non injecté, des contours du rein déformés, pauvre en densité graisseuse, avec un rehaussement nettement hétérogène après injection du PC (rapidwash-in and slow wash-out), de rares zones de nécrose et occasionnellement des métastases ganglionnaires sans invasion du sinus rénal [13]. Le diagnostic d'AMLeR est histologique sur pièce de néphrectomie totale, partielle ou sur biopsie à l'aiguille fine. Dans l'AMLeR, il y a un contingent de cellules épithélioïdes et périvasculaires. Le critère qualitatif est retenu mais certaines études utilisent un critère quantitatif, 5% de la tumeur prélevée [14] ou en majorité [2]. Les AMLeR sont souvent développés au dépend de forme triphasique. Les AMLeR peuvent être confondus avec des sarcomes de haut grade. Les critères d'agressivité histologique de l'AMLeR sont: une anaplasie nucléaire, une activité mitotique élevée ($> 1/50$ High Power Field (HPF)), une invasion vasculaire, la présence de nécrose et une infiltration de la graisse péri rénale [4-15]. Les marqueurs de différenciation mélanocytaires comme HMB-45 ou Melan-A en immunohistochimie sont positifs dans tous les AML [2, 14]. Les AMLeR font partie des tumeurs à cellules épithélioïdes périvasculaires [2, 14, 15]. Parmi les formes malignes de PECOMes rapportées, les AMLeR malins rénaux sont les plus fréquents [15]. L'AMLeR malin avec envahissement locorégional est défini par un envahissement locorégional et une AEG ou une évolution rapide, un aspect de masse rénale indéterminée à la tomодensitométrie (TDM), une tumeur supérieure à 5cm, un contingent infiltrant, un haut grade nucléaire, de la nécrose ou une activité mitotique supérieure à $1/50$ HPF sont souvent associés.

La néphrectomie totale élargie devrait être indiquée pour les AMLeR malins avec envahissement locorégional [16]. Un traitement adjuvant par doxorubicine doit être discuté pour les AMLeR malins avec envahissement locorégional [11, 12]. La néphrectomie totale élargie devrait être indiquée pour les AMLeR malins avec métastases à distance. Le curage ganglionnaire des AMLeR malins avec métastases à distance est indiqué si les ganglions sont visibles au TDM ou peropératoire. Un traitement adjuvant par doxorubicine semble efficace pour les AMLeR malins avec métastases à distance. Un traitement adjuvant par rapamycine peut être discuté pour les AMLeR malins avec métastases à distances. La survie des patients atteints d'AMLeR malins varie considérablement, la néphrectomie totale élargie semble donner de bons résultats dans les formes localisées, cependant le pronostic est péjoratif dans les maladies métastatiques malgré le traitement adjuvant [17].

Conclusion

L'AMLeR malin est une variante des AML classiques, ayant un caractère agressif, difficile à distinguer du CCR en préopératoire, d'où l'intérêt d'un bon examen anatomo-pathologique permettant de confirmer le diagnostic.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont participé à l'élaboration de ce travail. Tous ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: coupe axiale TDM montrant un processus rénal polaire inférieur, refoulant les organes de voisinage

Figure 2: A) cellules rondes et polyédriques épithélioïdes à noyaux polymorphes; B) vaisseaux à paroi épaisse au contact des cellules épithélioïdes

Figure 3: marquage des cellules épithélioïdes avec l'anticorps anti-HMB45

Références

1. Mete O, Van Der Kwast TH. Epithelioid angiomyolipoma - Amorphologically distinct variant that mimics a variety of intra-abdominal neoplasms. *Arch Pathol Lab Med.* 2011 May;135(5):665-70. **PubMed | Google Scholar**
2. Nese N, Martignoni G, Fletcher CD, Gupta R, Pan CC, Kim H *et al.* Pure epithelioidpecomas of the kidney: a clinicopathologic study of 41 cases:detailed assessment of morphology and risk stratification. *Am J Surg Pathol.* 2011 Feb;35(2):161-76. **PubMed**
3. He W, Cheville JC, Sadow PM, Gopalan A, Fine SW, Al-Ahmadie HA *et al.* Epithelioidangiomyolipoma of the kidney: pathological features and clinical outcome in a series of consecutively resected tumors. *Mod Pathol.* 2013 Oct;26(10):1355-64. **PubMed | Google Scholar**
4. Armah HB, Parwani AV. Perivascular epithelioid cell tumor. *Arch Pathol Lab Med.* 2009 Apr;133(4):648-54.**PubMed | Google Scholar**
5. Amin MB. Epithelioid angiomyolipoma. In: Fletcher CDM, editor. World Health Organization classification of tumour: pathology and genetics of tumours of the urinary system and male genital organs. Lyon, France: IARC Press; 2004. p. 68-9.
6. Lane BR, Aydin H, Danforth TL, Zhou M, Remer EM, Novick AC *et al.* Clinical correlates of renal angiomyolipoma subtypes in 209 patients: classic, fat poor, tuberous sclerosis associated and epithelioid. *J Urol.* 2008 Sep;180(3):836-43. **PubMed | Google Scholar**
7. Lopater J, Daniel L, Akiki A, Boissier R, Lechevallier E, Coulange C. Angiomyolipome épithélioïde rénal. *Prog Urol.* 2009 Jul;19(7):457-61. **PubMed**
8. Yigit T, Yigit C, Gulec B, Ozcan A, Kozak O, Pekan M. Abdomen aigu lié à une rupture spontanée d'un angiomyolipome rénal. *Prog Urol.* 2004 Apr;14(2):207-9.
9. Spie R, Devevey JM, Ponnelle T, Michel F. Angiomyolipome à composante épithélioïde mimant un adénocarcinome rénal. *Prog Urol.* 2005 Apr;15(2):322-5; discussion 325.
10. Mignon A, Dufour C, Boidard F. Embolisation sélective préopératoire d'un angiomyolipome rénal permettant une chirurgie conservatrice. *Prog Urol.* 2006;16:78-81.
11. Park HK, Zhang S, Wong MK, Kim HL. Clinical presentation of epithelioid angiomyolipoma. *Int J Urol.* 2007 Jan;14(1):21-5. **PubMed | Google Scholar**

12. Lai HY, Chen CK, Lee YH, Tsai PP, Chen JH, Shen WC. Multicentric aggressive angiomyolipomas: a rare form of PComas. *AJR Am J Roentgenol.* 2006 Mar;186(3):837-40. **PubMed | Google Scholar**
13. Silverman SG, Mortelet KJ, Tuncali K, Jinzaki M, Cibas ES. Hyperattenuating renal masses: etiologies, pathogenesis and imaging evaluation. *Radio Graphics.* 2007;27:1131-43. **PubMed | Google Scholar**
14. Folpe AL, Kwiatkowski DJ. Perivascular epithelioid cell neoplasms: pathology and pathogenesis. *Hum Pathol.* 2010 Jan;41(1):1-15. **PubMed | Google Scholar**
15. Brimo F, Robinson B, Guo C, Zhou M, Latour M, Epstein JI. Renal epithelioid angiomyolipoma with atypia: a series of 40 cases with emphasis on clinicopathologic prognostic indicators of malignancy. *Am J Surg Pathol.* 2010 May;34(5):715-22. **PubMed | Google Scholar**
16. Cornu JN, Rouprêt M, Lang H, Long JA, Neuzillet Y, Patard JJ *et al.* Kidney cancer management in 2007: news and recommendations. *Prog Urol.* 2008 Jul;18 Suppl 4:S81-7. **PubMed | Google Scholar**
17. Yamamoto T, Ito K, Suzuki K, Yamanaka H, Ebihara K, Sasaki A. Rapidly progressive malignant epithelioid angiomyolipoma of the kidney. *J Urol.* 2002 Jul;168(1):190-1. **PubMed | Google Scholar**



Figure 1: coupe axiale TDM montrant un processus rénal polaire inférieure, refoulant les organes de voisinage

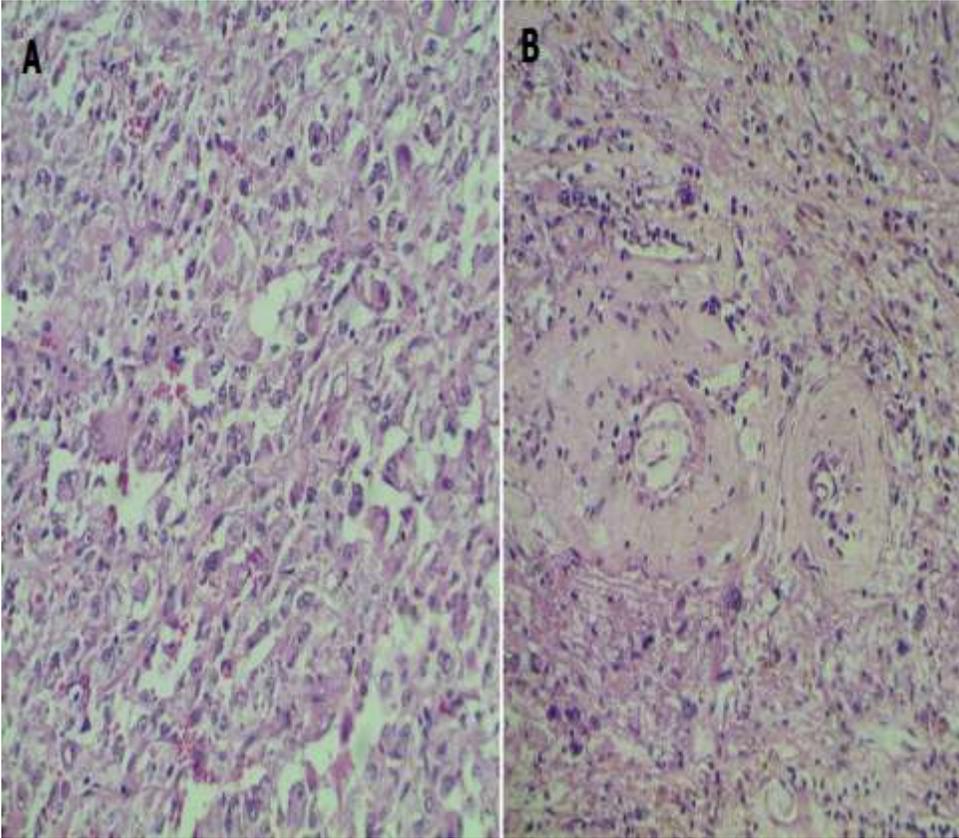


Figure 2: A) cellules rondes et polyédriques épithélioïdes à noyaux polymorphes; B) vaisseaux à paroi épaisse au contact des cellules épithélioïdes

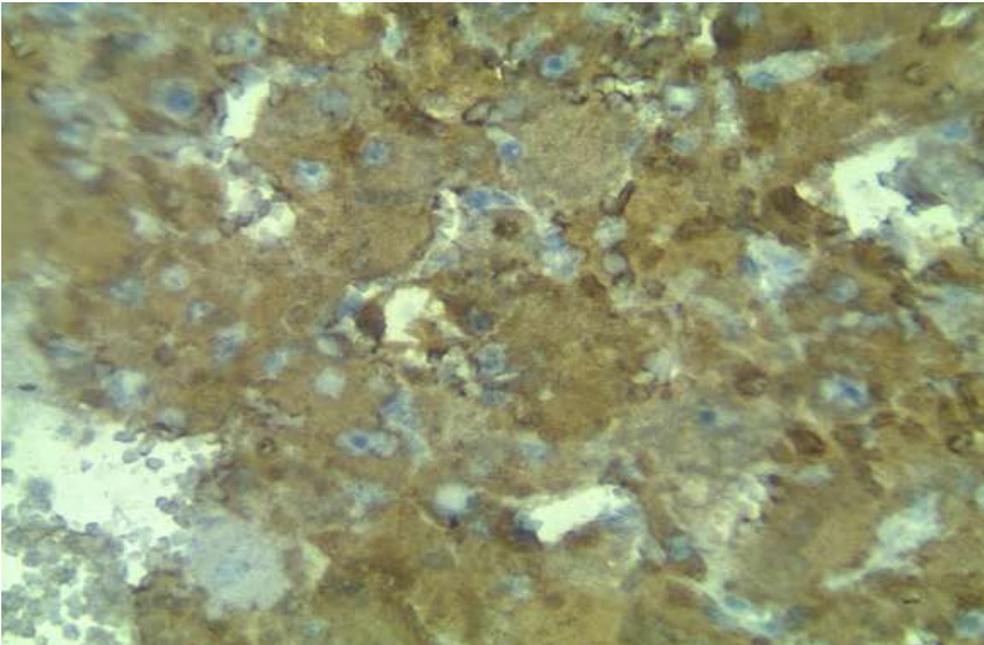


Figure 3: marquage des cellules épithélioïdes avec l'anticorps anti-HMB45