

Angiomyolipome rénal: à propos de quatre observations



AH Rambel¹, TMA Rajaonahary^{*2},
F Rasoaherinomenjanahary³, AF Rakototiana¹
AZLA Rabemazava⁴, HYH Rantomalala¹

¹ Service d'Urologie, CHU-JRA Ampefiloha, BP 4150 Antananarivo, Madagascar

² Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire, CHU-JRA Ampefiloha, BP 4150 Antananarivo, Madagascar

³ Service de Chirurgie Viscérale, CHU-JRA Ampefiloha, BP 4150 Antananarivo, Madagascar

⁴ Service d'Orthopédie Traumatologie, CHU-JRA Ampefiloha, BP 4150 Antananarivo, Madagascar

Résumé

L'angiomyolipome rénal est une tumeur bénigne rare, d'évolution lente. Il est souvent asymptomatique mais sa rupture hémorragique peut menacer le pronostic vital et nécessiter un traitement chirurgical. Nous en rapportons quatre observations chez des sujets de sexe féminin dont l'une était enceinte de 20 semaines. Deux présentaient une hématurie abondante et deux autres une masse palpable douloureuse lombaire. L'échographie et la tomodensitométrie avaient permis de confirmer le diagnostic dans deux cas, tandis que pour les deux autres, seul l'examen histologique des pièces opératoires avait donné le diagnostic de certitude. La néphrectomie partielle ou totale était le seul moyen thérapeutique disponible, mais les résultats, après un recul moyen de sept mois, étaient favorables. L'objectif de cette étude est de montrer les aspects diagnostiques et thérapeutiques de cette affection en milieu précaire.

Mots-clés: Angiomyolipome; Diagnostic; Traitement

Renal angiomyolipoma: report of four cases

Summary

Renal angiomyolipoma is a rare benign tumour, with slow evolution. It is often asymptomatic but its hemorrhagic rupture can threaten vital prognosis and require a surgical treatment. We present here the cases of four female patients which one was 20 weeks pregnant. Two of them presented an important haematuria; the two others only had lumbar pain with palpable mass. Ultrasound and CT confirmed the diagnosis in two patients. For the two other cases, histological examination of operative pieces give certainty diagnosis. Partial or total nephrectomy was the only available treatment. Satisfactory results obtained after seven months mean follow-up. The aim of this survey is to show diagnosis and treatment aspects of this affection in precarious environment.

Keywords: Angiomyolipoma; Diagnosis; Treatment

Introduction

L'angiomyolipome (AML) rénal est une tumeur bénigne caractérisée par une prolifération anormale, à proportion variable, de cellules graisseuses, de fibres musculaires lisses et de capillaires au niveau du rein [1]. Il est souvent de découverte fortuite de par sa croissance lente et sa relative innocuité. Mais il peut se compliquer d'une hémorragie, d'une nécrose, de gigantisme ou même de rupture devenant alors symptomatique et pouvant même engager le pronostic vital. Nous rapportons quatre observations d'AML rénal pris en charge au Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona (CHU-JRA) d'Antananarivo de Janvier 2006 à Janvier 2009. Les aspects diagnostiques et thérapeutiques de cette pathologie en milieu précaire comme le notre sont discutés.

Observation 1

Une femme de 25 ans, enceinte de 20 semaines, était admise pour hématurie totale et lombalgie bilatérale. Il s'agissait d'une grossesse précieuse. L'échographie retrouvait des images en faveur d'un AML rénal bilatéral, hémorragique à gauche, sur une grossesse monofœtale évolutive normale. Elle était hospitalisée pour surveillance avec prescription de médicaments hémostatiques. Trois

semaines plus tard, elle était transférée en réanimation chirurgicale pour état de choc hémorragique secondaire à une hématurie importante. L'échographie demandée en urgence était en faveur d'un hématome intra parenchymateux du rein droit et d'une liquéfaction d'hématome polaire supérieure du rein gauche. Devant les signes de menace d'accouchement prématuré, une néphrectomie droite d'hémostase était effectuée. Le résultat histologique concluait en un AML rénal avec foyer d'infarctissement hémorragique important. Les suites opératoires étaient simples. La grossesse était menée à terme et l'évolution favorable après un recul de sept mois.

Observation 2

Une femme de 52 ans était hospitalisée pour une hématurie totale récidivante avec une anémie sévère à 3,2g/dl d'hémoglobine. Le scanner abdominal évoquait un saignement sur processus expansif pyélo-caliciel gauche (Figure 1). L'urographie intra veineuse (UIV) montrait une formation hétérogène pyélique gauche, mesurant 5cm environ, responsable de la dilatation calicelle en amont et du retard d'excrétion vers l'uretère gauche (Figure 2). Une tumeur des voies excrétrices supérieures était suspectée et une urétéro-néphrectomie gauche était réalisée. Le résultat histologique de la pièce concluait en un AML rénal. L'évolution était également favorable après sept mois de recul.

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: tokybeloh@yahoo.fr (TMA Rajaonahary).

¹ Adresse actuelle: Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire, CHU-JRA Ampefiloha, BP 4150 Antananarivo, Madagascar

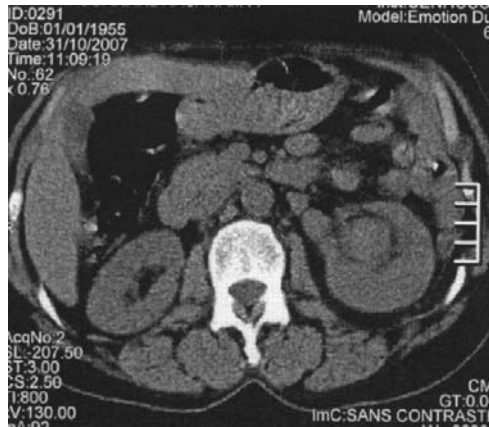


Fig. 1: Scanner abdominal sans produit de contraste objectivant une masse intra-parenchymateuse du rein gauche

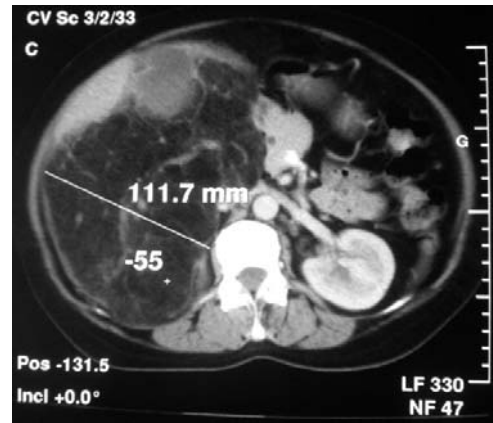


Fig. 3: Scanner abdominal: importante masse graisseuse d'allure angiomyolipomateuse du rein droit



Fig. 2: UIV: formation hétérogène pyélique gauche avec dilatation caliciale en amont

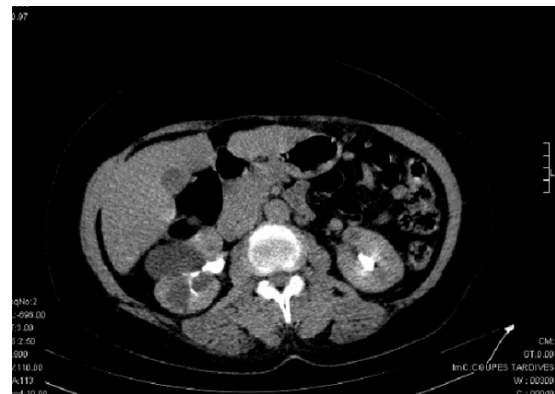


Fig. 4: Scanner abdominal: rein droit multikystique, sans masse parenchymateuse visible

Observation 3: Une femme de 57 ans, diabétique, était admise pour une masse abdominale dure, fixe, bien limitée, non douloureuse, évoluant depuis cinq mois environ. L'échographie objectivait une masse rénale droite légèrement hétérogène. Le scanner abdominal visualisait une importante masse de structure graisseuse, d'allure angiomyolipomateuse, aux dépens du rein droit (Figure 3). Une néphrectomie droite totale était réalisée. Le résultat de l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire confirmait le diagnostic d'AML rénal. L'évolution était favorable après neuf mois de recul.

Observation 4: Une femme de 62 ans était admise pour une douleur lombaire droite évoluant depuis trois mois environ. L'échographie ainsi que le scanner abdominal avaient montré un gros rein droit multikystique (Figure 4). Une intervention chirurgicale était programmée en vue d'une kystectomie. En per opératoire, à part les formations kystiques, un nodule solide cortical, jaunâtre, mal limité, de 2cm de grand axe était découvert fortuitement. Ce dernier avait fait l'objet d'une exérèse tumorale large. L'examen histologique de la pièce tumorale

concluait en un AML rénal. Les suites opératoires étaient simples, mais la patiente était ensuite perdue de vue.

Discussion

L'AML rénal est une tumeur bénigne rare. Sa fréquence dans la population générale est de 0,3% et il représente approximativement 3% des tumeurs solides du rein [1]. L'AML rénal atteint le plus souvent les femmes, avec un sex ratio de 1/4 [2]. Benchkroun a rapporté que les manifestations cliniques les plus notables étaient des lombalgies (100%), une masse lombaire (72,7%), une hématurie (45,4%) et une hyperthermie (18%) [3]. Pour nos cas, deux avaient présenté des hématuries et des douleurs lombaires (50%) et une avait une masse palpable (25%). Le dernier cas était de découverte fortuite en per opératoire. Certaines femmes avec un AML peuvent devenir symptomatiques pendant la grossesse [4]. Selon Raft, sur 72 cas d'AML rénal sur grossesse, 58 avaient présenté une hémorragie [5]. La rupture n'intervient pas uniquement lors de la première grossesse mais à chaque grossesse de manière identique [5]. L'âge gestationnel moyen de survenue d'une hémorragie était de 27 semaines pour un minimum à dix semaines [5]. Une de nos patientes était enceinte de 20 semaines lors de l'apparition des premiers signes cliniques. Avec l'évolution de la qualité de l'imagerie médicale, une échographie ou une tomodensitométrie suffit le plus souvent à affirmer le diagnostic de l'AML rénal. Il

est hyperéchogène par rapport au cortex rénal et aussi échogène que le sinus du rein à l'échographie [6]. La présence d'une composante grasseuse de densités négatives au sein de la masse rénale lui est caractéristique au scanner [1]. Le diagnostic d'AML rénal est confirmé à l'échographie pour notre première patiente et au scanner pour la troisième. Pour les deux autres cas, seul l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire avait permis le diagnostic de certitude. Quant au traitement, Osterling recommande qu'un AML asymptomatique de moins de 4cm doit être surveillé annuellement [7]. L'embolisation sélective permet de juguler le syndrome hémorragique tout en respectant au maximum le parenchyme rénal fonctionnel, ce qui favorise une chirurgie conservatrice ultérieure [8]. L'exérèse doit être réalisée sur le rein le plus menaçant et le plus volumineux en cas d'atteinte bilatérale avec hémorragie massive [1]. Tel était le cas décrit dans la première observation pour laquelle il existait déjà une rupture tumorale. Du fait de l'insuffisance du plateau technique, une néphrectomie totale d'hémostase d'emblée était incontournable pour le rein droit qui était complètement désorganisé. En l'absence de contingent graisseux au sein de la masse rénale et dans la crainte de laisser évoluer une tumeur maligne, Chan préconise la réalisation systématique d'un examen histologique extemporané per opératoire, permettant la distinction entre adénocarcinome et AML et favorisant ainsi un geste chirurgical conservateur [9]. Pour la seconde patiente, les explorations effectuées étant non contributives, et l'examen histologique extemporané inaccessible, nous avons procédé à une urétéro-néphrectomie élargie dans la hantise d'une tumeur urothéliale. Comme dans le cas de notre quatrième patiente, la néphrectomie totale reste la meilleure indication pour l'AML rénal géant où toute tentative de conservation est impossible.

Conclusion

Malgré la rareté de l'AML rénal, nos cas nous ont permis de découvrir la diversité clinique et diagnostique de cette pathologie. L'échographie et la tomодensitométrie sont disponibles chez nous et suffisent habituellement, à elles seules à poser le diagnostic. L'insuffisance du plateau technique caractérise les centres hospitaliers défavorisés, mais une bonne démarche diagnostique avec l'indication optimale de la chirurgie conventionnelle permet une prise en charge adéquate de cette affection.

Références

- 1- Benjelloun M, Rabii R, Mezzour MH, Joual A, Bennani S, Elmrini M. Angiomyolipome rénal bilatéral hémorragique. *Prog Urol* 2003; 13: 683-5.
- 2- Beaujeux R, Oswald P, Lebras Y, Jahn C, Ansieu JP, Saussine C, et al. Traitement endovasculaire d'un angiomyolipome rénal hémorragique par microcoil de platine. *Prog Urol* 1996; 6: 424-8.
- 3- Benckroun A, Lachkar A, Soumana A, Farih MH, Belahnech Z, Marzouk M, et al. Report of a series of 11 cases. *Ann Urol* 1998; 32: 128-32.
- 4- Yigizit T, Yigizit C, Gulec B, Ozcan A, Kozak O, Pekcan M. Abdomen aiguë lié à une rupture spontanée d'un angiomyolipome renal. *Prog Urol* 2004; 14: 207-9.
- 5- Raft J, Lalot JM, Melstelman C, Longrois D. Influence of pregnancy on renal angiomyolipoma. *Gynecol Obstet Fertil* 2005; 33: 898-906.
- 6- Pfister C, Thoumas D, Fauquet I. Stratégie diagnostique et thérapeutique des angiomyolipomes. *Prog Urol* 2002; 12: 108-13.
- 7- Osterling JE, Fishman EK, Goldman SM. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986; 135: 1121-4.
- 8- Khaitan A, Hemal AK, Seth A, Gupta NP, Gulati MS, Dogra PN. Management of renal angiomyolipoma in complex clinical situations. *Urol Int* 2001; 67: 28-33.
- 9- Chan KW, Chan KL. Spontaneous rupture of renal tumors presenting as surgical emergency. *Br J Urol* 1993; 71: 253-55.