

L'ANGIOMYOLIPOME DU REIN DE L'ADULTE : UNE PRÉSUMPTION ÉCHOGRAPHIQUE, UNE CERTITUDE SCANOGRAPHIQUE

D. RÉGENT*, M. DIETSCH, A. BRESSON
M. CLAUDON, P. TROUFLEAU, A. TRÉHEUX*

Les angiomyolipomes (AFML) rénaux sont des tumeurs bénignes, d'évolution lente, caractérisées par une prolifération faite de tissu adipeux, d'éléments vasculaires, de fibres musculaires lisses en proportions variables. Leur origine est discutée : elles sont classiquement considérées comme des hamartomes mais cette notion peut être contestée puisque le muscle n'est pas un constituant habituel du rein. Pour certains auteurs, elles sont d'origine blastématique comme les tumeurs de Wilms, dans lesquelles on peut d'ailleurs retrouver tous les constituants des AFML.

Elles étaient, jusqu'au début de la décennie en cours, considérées comme exceptionnelles. Leur diagnostic était en règle fait sur une pièce de néphrectomie car elles n'étaient pratiquement pas différenciables des tumeurs de Grawitz malgré les explorations artériographiques sélectives qui représentaient à cette époque la technique d'exploration la plus fine des lésions focales du rein.

Les méthodes d'imagerie modernes ont profondément transformé l'approche diagnostique de l'angiomyolipome rénal. Grâce à l'échographie et surtout à la tomodensitométrie, la détection de petits angiomyolipomes totalement asymptomatique est devenue courante et l'affirmation du diagnostic de nature de la lésion est possible dans la très grande majorité des

cas (2). De ce fait, la fréquence de cette affection se révèle nettement plus importante qu'elle n'avait été estimée jusqu'à présent (1, 2).

1 - CARACTÈRES GÉNÉRAUX DES AFML DU REIN

A - Aspects anatomo-pathologiques

L'angiomyolipome associant en fraction variable trois types d'éléments : tissu adipeux, tissu musculaire lisse et tissu vasculaire, des aspects macroscopiques très différents peuvent être observés en fonction de la répartition des divers constituants. La présence d'un contingent graisseux plus ou moins abondant constitue un trait caractéristique de la lésion qui la différencie (2) formellement de l'adénocarcinome à cellules claires. Les AFML du rein sont de taille variable, allant de quelques millimètres de diamètre à plusieurs centimètres (parfois jusqu'à 20 cm). Leur nombre est aussi très variable : soit angiomyolipome isolé, soit angiomyolipomes bilatéraux et multiples (en général de petite taille).

Leur topographie est classiquement corticale.

Sur le plan microscopique, la présence de mitoses disséminées, d'un hyperchromatisme nucléaire ou d'un pléiomorphisme cellulaire n'est pas rare et ne doit pas être considérée comme élément de malignité.

* Travail du Département de Radiologie Adultes (Pr A. TRÉHEUX, Pr D. RÉGENT) CHU Nancy-Brabois.

B - Étiologie

Les angiomyolipomes du rein sont plus fréquemment rencontrés lors des phacomatoses et notamment au cours de la sclérose tubéreuse de Bourneville.

Dans la littérature, 50 % des AFML du rein sont observés dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville. Cette fréquence diminue considérablement à l'heure actuelle du fait de la découverte croissante de petits angiomyolipomes isolés et asymptomatiques.

Il faut en effet distinguer deux types bien différents de présentation anatomoclinique des AFML du rein bien que l'aspect microscopique de ces tumeurs soit identique :

- Les angiomyolipomes observés dans le cadre de la sclérose tubéreuse de Bourneville sont volontiers petits, multiples et disséminés dans le tissu cortical des 2 reins.

- Les angiomyolipomes isolés qui surviennent avec une nette prédominance chez la femme au delà de la cinquième décennie sont en règle de volume beaucoup plus importants.

C - Les circonstances cliniques de découverte sont polymorphes : (5, 18)

- Douleurs abdominales variables, souvent lombai-

res, parfois à type de coliques néphrétiques, même en l'absence d'hématurie, le plus souvent fixes, d'apparition soudaine. Elles correspondraient à des hémorragies intratumorales ou périrénales (85 %).

- Tumeur lombaire avec contact lombaire douloureux (33 %),

- hématurie totale, douloureuse, tardive dans l'évolution de la tumeur c'est-à-dire quand l'angiomyolipome atteint 5 à 6 cm de diamètre,

- hémorragies périrénales : la localisation corticale et le caractère vasculaire de ces tumeurs favorisent les saignements. La symptomatologie clinique associe douleur lombaire, brutale, paroxystique, défense lombaire et parfois collapsus. Au complet, ce tableau serait plus habituel des angiomyolipomes que des adénocarcinomes et représente la classique syndrome de Wunderlich. L'angiomyolipome est une des principales causes d'hématome rétropéritonéal spontané. Les hémorragies sont rarement intrapéritonéales.

- Les autres signes révélateurs sont plus rares : fièvre, altération de l'état général, HTA.

- Le tableau I nous résume les observations des 10 malades que nous avons examinés entre décembre 1983 et février 1986 au scanner du CHU Nancy-Brabois.

TABLEAU I

Nom	Sexe	Age	Clinique	Macroscopie	Traitement
1) REN. Nathalie	F	18 ans	sclérose tubéreuse B. masses abd. lombalgies	grosse tumeur exclusivement musculaire	exérèse
2) REN. Maryse	F	26 ans	sclérose tubéreuse B. scour de la précédente écho. systématique	lésions multiples bilat. de petite taille + lésion hépatique de même nature	abstention
3) KER. A. Marie	F	50 ans	sclérose tubéreuse B. hématurie et coliques néphrétiques	lésions multiples bil. de petite taille	abstention
4) GAN. A. Marie	F	34 ans	sclérose tubéreuse B.	lésion unique de petite taille du rein D.	abstention
5) CAI. Christèle	F	43 ans	découverte écho.	lésion unique 18 mm de diamètre rein D.	abstention
6) DUC. Christine	F	29 ans	découverte écho.	lésion unique centimétrique du rein D.	abstention
7) BRÉ. Victorine	F	70 ans	douleurs du flanc droit + amaigriss.	grosse lésion du rein D. avec saignement intra-tumoral	surveillance scanogr.
8) THI. Marcelle	F	73 ans	découverte écho. troubles du transit digestif	lésion de 4 cm de diamètre rein droit	abstention
9) BAR. Denise	F	71 ans	lombalgies	lésion de 3 cm de diamètre rein droit	tumorectomie
10) HUD. M. Josée	F	37 ans	lombalgies	masse unique 7 cm de diamètre rein droit	tumorectomie

2 - PLACE DES DIFFÉRENTES MÉTHODES D'IMAGERIE DANS LE DIAGNOSTIC DE L'ANGIOMYOLIPOME RÉNAL ET DE SES COMPLICATIONS

L'affirmation du diagnostic d'AFML du rein repose sur la possibilité de caractériser avec certitude la présence d'un contingent graisseux au sein de la lésion. Ce principe élémentaire ne connaît que 2 échecs possibles, à vrai dire exceptionnels :

- Certains AFML ont un contingent graisseux très faible ou absent : ils se présentent alors comme des tumeurs charnues (musculaires) hypervascularisées et ne peuvent être distingués des autres néoplasmes solides du rein (tumeurs de Grawitz ou de Wilms, sarcomes, métastases... etc...).

- On a rapporté la présence possible de masses graisseuses au sein de tumeurs de Wilms chez l'enfant, ceci s'explique si l'on considère une origine blastemateuse à ces deux types de lésions. La confusion diagnostique expliquerait l'évolution favorable de certaines tumeurs de Wilms du très jeune enfant. Le liposarcome du rein (développé aux dépens de la capsule ou correspondant à la propagation au rein d'un liposarcome rétropéritonéal) représente une autre éventualité qui est en fait parfaitement reconnaissable car la morphologie de la tumeur est très différente au scanner (15, 2).

A - L'abdomen sans préparation et l'urographie intraveineuse montrent un syndrome tumoral radiologique plus ou moins important en rapport avec la taille de l'angiomyolipome ; l'U.I.V. peut être normale (4), si l'angiomyolipome est de petite taille. Dans tous les cas, il faut s'efforcer, en particulier sur les images tomographiques, d'apprécier la tonalité des zones « claires » de la tumeur en la comparant à celle de la graisse périrénale, on pourra ainsi dès ce stade être orienté vers le diagnostic correct.

B - L'échostructure des angiomyolipomes est liée à leur importante hyper-vascularisation et surtout à leur contenu graisseux (22, 1). Dans la très grande majorité des cas, ces tumeurs sont donc fortement réfléchissantes (4, 21) et leur hyper-échogénicité présente deux caractères importants : son intensité est au moins égale à celle des échos de la région sinusale, elle persiste à gain faible. L'hyperéchogénicité peut être homogène et intéresser l'ensemble de la lésion (formes hyperéchogènes homogènes) mais elle est le plus souvent associée à des zones de moindre inten-

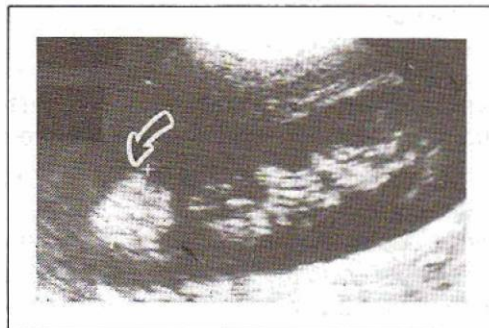


Fig. 1. - AFML du pôle supérieur du rein gauche. Aspect échographique typique de masse ronde hyper-échogène corticale.

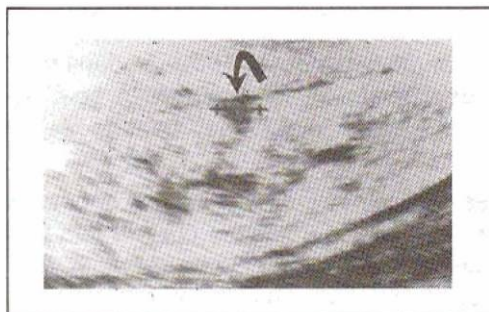


Fig. 2a. - Coupe longitudinale.

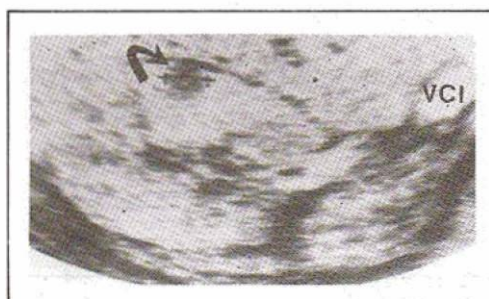


Fig. 2b. - Coupe transversale.

Fig. 2. - Petit AFML cortical antérieur du rein droit.

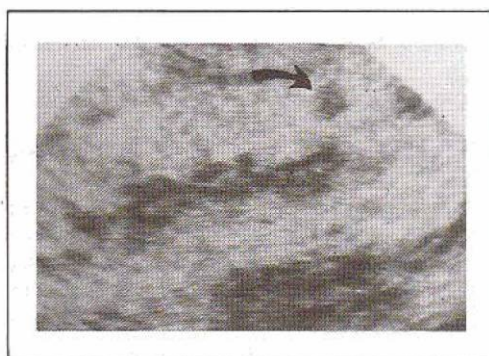


Fig. 3. - Petit AFML (diamètre 5 mm) du pôle inférieur du rein droit.

sité correspondant aux composants tissulaires cellulaires (plages léiomyomateuses par exemple) ou à des hémorragies intratumorales (fig. 1).

Le cancer du rein (tumeur de Grawitz) peut dans environ 5 % des cas se présenter sous un aspect échographique analogue, il s'agit alors de grosses tumeurs hypervascularisées avec plages de nécrose centrales.

L'échographie a surtout montré la fréquence des petits angiofibromyolipomes nodulaires de 1 à 3 cm de diamètre qui se traduisent par des images rondes hyperéchogènes (fig. 2 et 3) parfaitement homogènes, tranchant nettement sur le reste du cortex rénal (13). Ces lésions ressemblent aux petits angiomes du foie et

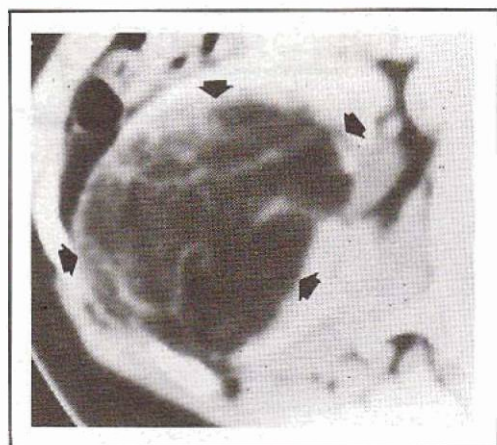


Fig. 4. - AFML typique du rein droit. Volumineuse masse hypodense dont les valeurs d'atténuation sont typiquement grasses (- 50 à - 100 UH).

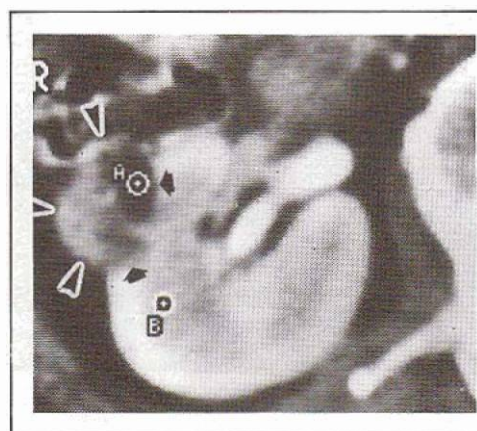


Fig. 5. - AFML cortical de la face antérieure du rein droit. Les densités de la zone claire (zone A) sont grasses, le reste de la tumeur correspond aux éléments cellulaires, vasculaires et musculaires.

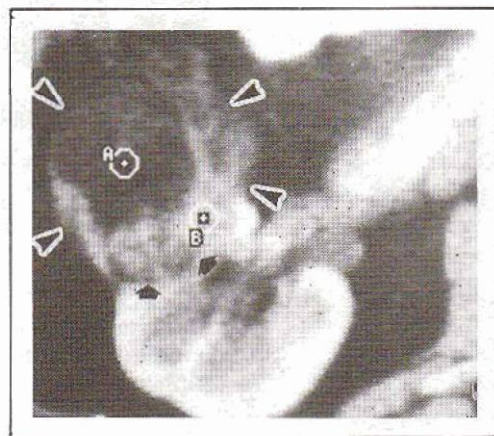


Fig. 6. - AFML volumineux à développement exorénal de la face antérieure du rein droit. Seul le scanner permet de différencier cette masse d'une tumeur de Grawitz en montrant des plages grasses intra-tumorales étendues.

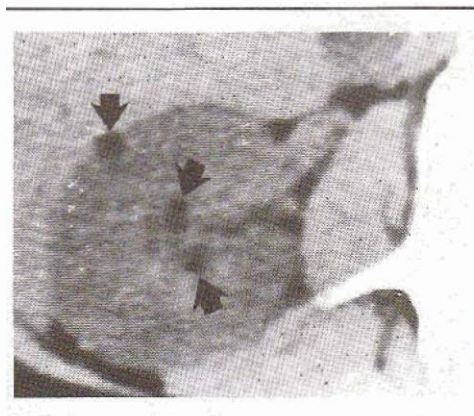


Fig. 7. - Petits AFML multiples du rein droit sans autre signe de sclérose tubéreuse de Bourneville. Seules les valeurs d'atténuation scanographiques permettent d'affirmer la nature grasse des plages intra-tumorales.

posent les mêmes problèmes pour leur confirmation diagnostique car ils peuvent être difficiles à retrouver en scanographie en raison des déplacements du rein avec les mouvements respiratoires (16).

C - La tomodensitométrie, qui permet d'identifier formellement le tissu grasseux, est le moyen le plus sûr pour affirmer le diagnostic d'angiomyolipome (17, 3, 9, 10, 11). Les angiomyolipomes apparaissent bien circonscrits en général hétérogènes avec de vastes plages de faible densité de l'ordre de - 40 à - 100 UH, correspondant au tissu grasseux à l'intérieur de la tumeur (fig. 4 à 9) (6, 7, 20). Le contingent grasseux

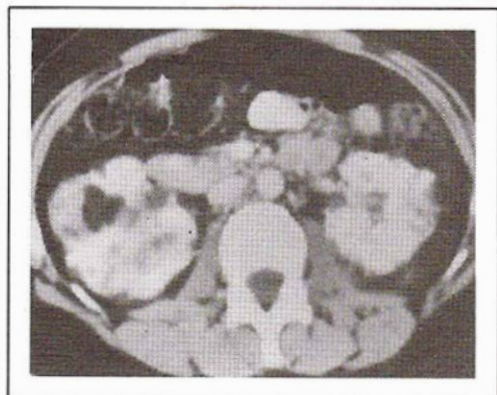


Fig. 8a. - Vue d'ensemble.

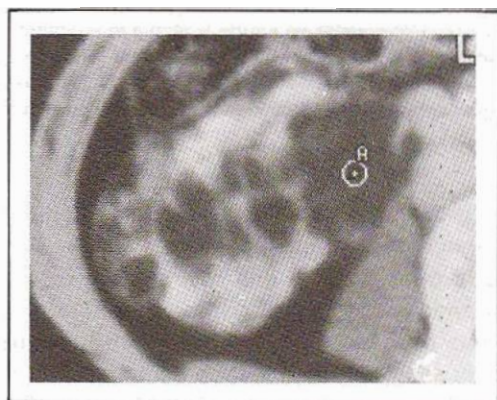


Fig. 8b. - Agrandissement sur le rein droit.
Ces lésions multi-focales déformant les contours et la structure des reins sont caractéristiques des hamartomes de la sclérose tubéreuse de Bourneville.

Fig. 8. - AFML multiples des deux reins dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville.

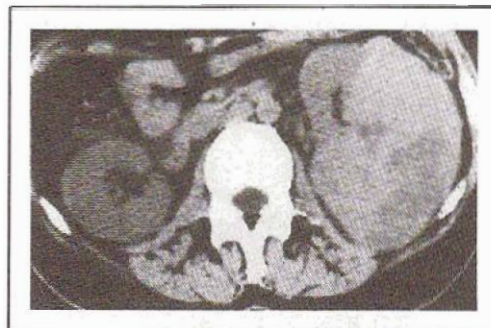


Fig. 9. - Volumineuse tumeur du rein gauche découverte chez une patiente de 18 ans présentant une sclérose tubéreuse de Bourneville (cas n° 1). Pas d'injection de produit de contraste en raison d'une intolérance à l'iode. La tumeur ne présente aucune plage hypodense de type graisseux. Il s'agit pourtant d'un véritable AFML dont l'analyse histologique confirme la nature exclusivement fibreuse et vasculaire à l'exclusion de tout contingent graisseux.

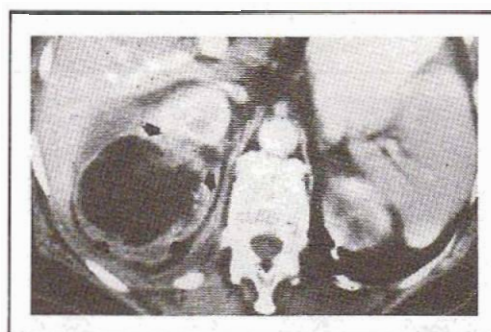


Fig. 10a. - Femme de 70 ans, hospitalisée pour douleurs du flanc droit de survenue brutale. Le scanner montre une lésion focale de 6 cm de diamètre du rein contenant de larges plages graisseuses.

peut être partiellement masqué en cas d'hémorragie intratumorale qui élève alors sa densité (fig. 10) 14, 8).

Devant de telles images de tumeur rénale avec contingent graisseux, il faut, on l'a vu, évoquer par principe les autres lésions à composante adipeuse du rein comme la tumeur de Wilms, le lipome, le liposarcome de la capsule rénale ou rétropéritonéal étendu secondairement au rein (fig. 11) (12).

En conclusion, les images ultrasoniques et surtout tomodynamométriques de l'angiomyolipome rénal sont suffisamment caractéristiques pour permettre dans la

très grande majorité des cas un diagnostic radiologique exact de l'AFML du rein (19).

Cette nouvelle approche diagnostique a sensiblement modifié la conduite thérapeutique à tenir. On peut en effet envisager en toute sécurité de prévoir une tumorectomie qui met à l'abri de toutes les complications évolutives ultérieures, en particulier hémorragiques, ou choisir, en fonction des circonstances, de se contenter d'une abstention thérapeutique sous surveillance tomodynamométrique permettant d'apprécier la vitesse de croissance.

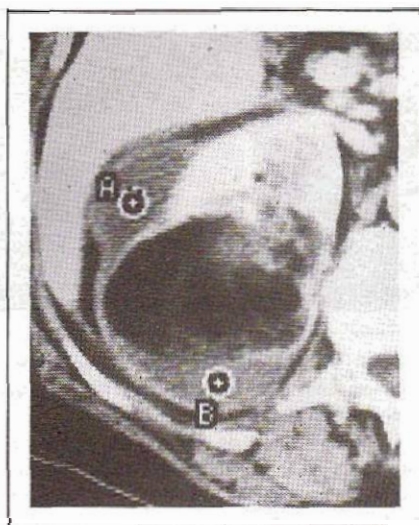
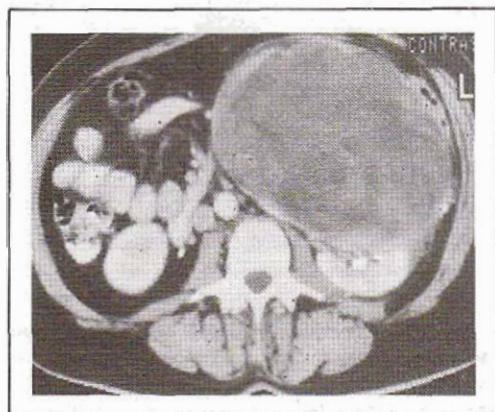


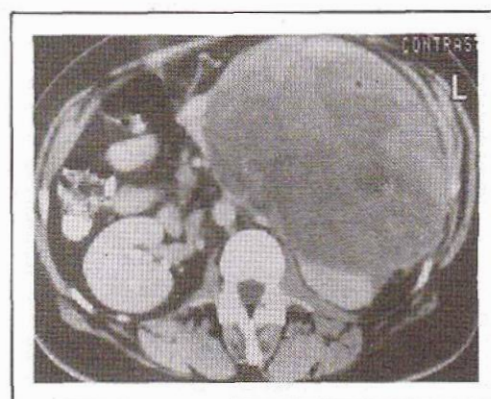
Fig. 10b. - Une coupe à un niveau inférieur confinne la présence de collections liquidiennes sous-capulaires (zones A et B), traduisant les saignements récents de la tumeur.



11 A. - Coupe passant par le pôle supérieur du rein.

RÉSUMÉ

A propos de 10 cas d'angiofibromyolipome (AFML) du rein observés en 2 ans, les auteurs rappellent les principales caractéristiques anatomo-cliniques de ces tumeurs et l'intérêt pour leur diagnostic des méthodes actuelles d'imagerie viscérale que sont l'échographie et surtout la scanographie.



11 B. - Coupe passant par le hile du rein.

Fig. 11 A et B. - Volumineuse tumeur développée à la face antérieure du rein gauche vers la cavité abdominale. Il existe, au sein de la lésion, des plages hypodenses de nature lipidique intimement mêlées à des zones cellulaires, d'aspect fort différent de celles observées dans les AFML. L'histologie confirme le diagnostic de liposarcome du rein.

Cette lésion tumorale peut être formellement distinguée des autres néoplasmes solides du rein dans la quasi-totalité des cas, sans le recours à l'anatomie pathologique microscopique. Il est dès lors possible d'envisager une attitude thérapeutique logique et mesurée : tumorectomie ou simple surveillance, en fonction du contexte clinique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Y. ARDAENS, J. BISERTE, G. LAMBIN, G. LEMAITRE. - Efficacité de l'imagerie moderne dans le diagnostic des angiofibromyolipomes isolés du rein : à propos de 11 cas. *J. Radiol.*, 1985, 68, 189-195.
2. J.L. BENNINGTON. - Tumors of the pelvis, renal pelvis and ureter. Washington, Armed Forces Institute of pathology, 1975, 353 p.
3. M.A. BOSNIAK. - Angiomyolipoma (hamartoma) of the kidney : preoperative diagnosis is possible in virtually every case. *Urol. Radiol.*, 1981, 3, 135-142.
4. P.M. BRET, M. BRETAGNOLLE, D. GAILLARD, *et al.* - Small asymptomatic angiomyolipoma of the kidney. *Radiology*, 1985, 154, 7-10.
5. P.A. BRODEY, R.J. GABBAY, J.B. JACOBSON. - Retroperitoneal hemorrhage during pregnancy secondary to renal angiomyolipoma. *Urol. Radiol.*, 1982, 4, 255-257.
6. C. CARON-POITREAU, M. VIALLE. - Le rein et l'espace périrénal. In VASILE (N.) Tomodensitométrie corps entier. Paris, Vigot, 1985, 335-362.

7. D. DAPONT, E. ZUNGRI, F. ALGABA, F. SOLE. - Angiomyolipome isolé. A propos de 10 cas. J. Urol., 1983, **89**, 267-271.
8. K.P. DIECKMANN. - Renale angiomyolipome : neue aspekte zur Klinik, Diagnostik und therapie. Urologe Ausgabe, 1985, **24**, 202-207.
9. N.R. DUNNICK, M. KOROBKIN. - Computed tomography of the kidney. Radiol. Clin. North Am., 1984, **22**, 297-313.
10. G. ÉLIE, M.H. DILHUYDY, D. KSAS, A. LETREUT, C. LAGARDE. - Masses rénales et surrénaliennes en tomodynamométrie. J. Radiol., 1980, **61**, 89-93.
11. J. FRIJA, D. LARDE, C. BELLOIR, H. BOTTO, N. MARTIN, N. VASILE. - Computed tomography diagnosis of renal angiomyolipoma. J. Comput. Assist. Tomogr., 1980, **4**, 843-846.
12. A. JARDIN, RICHARD, A. LE DUC, *et al.* - Diagnosis and treatment of renal angiomyolipoma (based on 15 cases). Arguments in favor conservative surgery (based on 8 cases). Eur. Urol., 1980, **6**, 69-82.
13. H.W. KRATZ, P. HAMPER. - Preoperative radiologic diagnosis of renal angiomyolipoma. Rofo, 1982, **137**, 183-189.
14. B.L. Mc CLENNAN, J.K.T. LEE. - Kidneys. In J.K.T. LEE, S.S. SAGEL, R.J. STANLEY. - Computed body tomography. New York, Raven Press, 1982, 341-378.
15. A.A. MOSS. - Computed tomography of the kidneys. In A.A. MOSS, G. GAMSU, H.K. GÉNANT. - Computed tomography of the body Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1983, 763-836.
16. B.N. RAGHAVENDRA, M.A. BOSNIAK, A.J. MÉGIBOW. - Small angiomyolipoma of the kidney : sonographic - C.T. Am. J. Roentgenol., 1983, **141**, 575-578.
17. O. RENOUEAU, I. LAMBERT, L. LEMAITRE. - Efficacité, limites et complémentarité des méthodes d'imagerie dans le diagnostic des masses rénales de l'adulte. Société française de radiologie, journée de radiologie, cours de perfectionnement post-universitaire, 1986.
18. F.A. SAKSOUK, E.K. FISHMAN, S.S. SIEGELMAN. - Computed tomography of angiomyolipoma. In S.S. SIEGELMAN, O.M.B. GATEWOOD, S.M. GOLDMAN. - Computed tomography of the kidneys and adrenals. New York, Churchill livingstone, 1984, 69-80.
19. T.H. SHAWKER, K.L. HORUATH, N. DUMMICK, N. JAVADPOUR. - Renal angiomyolipoma : diagnosis by combined ultrasounds and computerized tomography. J. Urol., 1979, **121**, 675-676.
20. J.L. SHERMANN, D.S. HARTMANN, A.L. FRIEDMAN, *et al.* - Angiomyolipoma : C.T. : pathologic correlation of 17 cases. Am. J. Roentgenol., 1981, **137**, 1221-1226.
21. W.G. TOTTY, B.L. Mc CLENNAN, G. LELAND MELSON, R. PATEL. - Relative value of computed tomography and ultrasonography in the assesement of renal angimylipoma. J. Comput. Assist. Tomogr., 1981, **5**, 173-178.
22. F.S. WEILL. - Les tumeurs du rein. In F.S. WEILL, E. BIHR, P. ROHMER, F. ZELTNER. - L'ultrasonographie rénale, Vigot, Paris, 1985, 101-122.

BULLETIN D'ABONNEMENT

à retourner à COMMUNICATION MÉDICALE RÉGIONALE, 58, avenue de la Marne, 92600 ASNIÈRES



NOM	PRÉNOM
RUE	N° CODE POSTAL
LOCALITÉ	PAYS
ABONNEMENT : 1 AN	Médecine générale
(20 N°s)	Spécialité (préciser)
Médecins 250 F	Médecine hospitalière (préciser)
Étudiants 200 F	Autres (préciser)
Étrangers 490 F	

Joignez votre règlement libellé à l'ordre de : COMMUNICATION MÉDICALE RÉGIONALE 58, avenue de la Marne, 92600 ASNIÈRES*.

Le Signature :

CACHET

* Pour tous changements en cours d'abonnement, préciser l'ancienne adresse.