

Tumeurs à composante graisseuse du rein : conduite diagnostique et thérapeutique

M Claudon¹, L Lemaitre², B Aymard³, Y Robert², J Stines⁴ et D Régent¹

Le parenchyme rénal normal ne comporte pas de tissu adipeux. La mise en évidence pré-opératoire d'un contingent graisseux dans une portion du rein ou dans une tumeur rénale a donc une grande valeur pathologique; elle représente un véritable enjeu diagnostique, susceptible de modifier l'attitude thérapeutique et d'orienter par exemple vers une résection partielle, voire une simple surveillance.

Dans cette optique, les méthodes d'imagerie à haute résolution en contraste - au premier plan desquelles figure la scanographie -, sont d'un apport décisif: il est actuellement possible, au prix de quelques règles techniques, de mettre en évidence de très petites plages graisseuses, puis d'analyser les contingents tissulaires associés, de préciser la topographie précise d'une lésion et son développement au sein du rein, du périrein, des éléments hilaires et pédiculaires.

Les travaux anatomo-pathologiques ont progressivement dégagé des critères qui permettent d'individualiser les différentes tumeurs rénales à composante

graisseuse les unes des autres, ce qui n'était pas le cas il y a une quarantaine d'années où elles étaient globalement appelées « liposarcome » [1].

Les données fournies actuellement par l'imagerie autorisent un diagnostic positif assez aisé. L'angiomyolipome (AML) est de loin le plus fréquent, mais il existe d'autres tumeurs à composante graisseuse issues du parenchyme rénal ou de sa capsule. L'expérience, la lecture des observations publiées dans la littérature montrent qu'en fait la conduite diagnostique radiologique n'est pas toujours simple. Des difficultés peuvent se rencontrer :

- pour mettre en évidence un contingent graisseux,
- en cas de présentations anatomo-cliniques particulières des AML,
- ou parce qu'il existe d'autres processus pathologiques qui peuvent contenir de la graisse et réaliser des aspects radiologiques voisins.

Le but de cette mise au point est double :

- Rassembler les données actuelles concernant :
 - l'AML, isolé ou associé à une sclérose tubéreuse de Bourneville; cette tumeur, grâce à son polymorphisme, permet d'exposer la plupart des problèmes diagnostiques que pose la mise en évidence d'un contingent graisseux dans une tumeur rénale;
 - les autres tumeurs à composante graisseuse rénales, ou rétropéritonéales mais pouvant atteindre le rein.
- Proposer quelques conduites diagnostiques et thérapeutiques.

1. L'angiomyolipome

1.1 Généralités

L'AML rénal est une lésion composée de vaisseaux anormaux, d'une quantité variable de cellules musculaires lisses et de tissu adipeux mature [2-4]. C'est un choristome et non un hamartome, car la graisse n'est pas normalement rencontrée dans le parenchyme rénal. Une multitude d'autres termes anciens tels que lipome, léiomyome, fibromyxolipome, liposarcome, léiomyosarcome reflète le nombre d'hypothèses qui ont été proposées pour tenter d'expliquer l'histogenèse et le comportement biologique de cette lésion [2].

On distingue deux grandes catégories d'AML rénal [5] :

- la forme isolée (75 % des cas) qui est plutôt rencontrée chez la femme d'âge mur; unilatérale, parfois volumineuse; elle peut être symptomatique; il faut en rapprocher quelques observations (5 % des cas) où il existe plusieurs petits AML associés à un plus volumineux sur un même rein, en dehors de tout contexte de phacomatose [6];
- les localisations rénales multiples (20 % des cas) rencontrées chez 40 à 80 % des patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville; bilatérales et souvent petites, elles peuvent être également symptomatiques.

L'AML est la plus fréquente des tumeurs non épithéliales du rein : elle est retrouvée dans 0,3 à 11 % des autopsies [3, 7] et représente 23 des 2 409 (1 %) tumeurs explorées chirurgicalement [8]. La revue assez récente (1986) de la littérature effectuée par

¹ Département de Radiologie, ³ Laboratoire d'Anatomie Pathologique, CHU Nancy-Brabois, rue de Morvan, F-54511 Vandœuvre-lès-Nancy Cedex

² Service de Radiologie-Ouest, Hôpital Claude-Huriez, F-59037 Lille Cedex

⁴ Service de Radiologie, Centre Alexis-Vautrin, avenue de Bourgogne, Brabois, F-54511 Vandœuvre-lès-Nancy Cedex

Tirés à part : M Claudon

Oesterling rapporte 602 cas décrits depuis 1948 [9].

1.2. Diagnostic des formes isolées

1.2.1. Aspects anatomo-pathologiques

■ **Macroscopie.** L'AML est une lésion arrondie ou ovale. Elle forme, à la surface du rein, une masse molle et bosselée soulevant la capsule [2]. La tranche de section est grise ou jaune selon la proportion de muscle lisse et de graisse présents dans la tumeur [2, 10]. Les remaniements hémorragiques et nécrotiques sont fréquents [6, 11]. Les calcifications et les kystes sont rares [2].

L'AML siège habituellement dans le parenchyme rénal, sans prédilection particulière pour le cortex ou la médullaire [6, 12]. Un cas d'AML développé aux dépens du pyélon et une observation d'AML appendu au pôle inférieur du rein ont été publiés [6].

L'AML a des contours imprécis [2, 12] ou nets mais il n'existe pas de capsule séparant le parenchyme rénal de la tumeur [6]. Les structures adjacentes, rénales, périrénales ou pyélocalicielles sont plus refoulées qu'envahies [4, 6, 8].

Dans sa revue de 602 cas opérés, Oesterling [9] a noté que 70 % des lésions ont un diamètre supérieur à 4 cm. Ils mesurent entre 3 et 20 cm avec un diamètre moyen de 9,4 cm dans la série de Price [6]. Les AML découverts fortuitement à l'autopsie, sont plus petits : ils mesurent entre 0,4 et 6 cm de diamètre, souvent moins d'un centimètre [3].

A l'heure actuelle, il n'existe pas à notre connaissance de données précises dans la littérature sur le mode ou la vitesse de croissance des AML.

● **Histologie.** L'AML a un aspect histologique remarquablement constant quelle que soit sa taille [2, 3]. Il est composé d'adipocytes matures, de cellules musculaires lisses et de vaisseaux sanguins tortueux à parois épaisses. Ces trois éléments sont mêlés entre eux dans des proportions variables d'une tumeur à l'autre (fig. 1) :

- le contingent grasseux, habituellement le plus abondant, représente souvent 80 % de la tumeur [13]. Il est fait

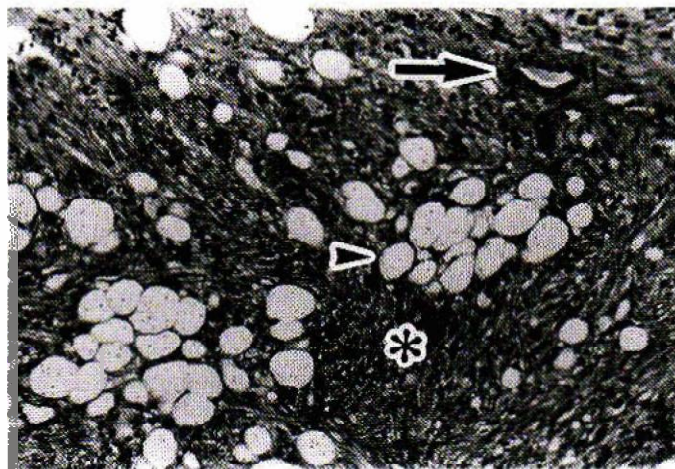


Fig. 1. Aspect histologique d'un AML typique, constitué par une prolifération de cellules musculaires lisses (*), d'adipocytes matures (-) et de vaisseaux sanguins (→) (HES × 80)



Fig. 2. Petit AML (diamètre 15 mm) à forte composante grasseuse de la convexité supérieure du rein gauche. Tomographie 15° après IV : image ronde hyperclaire bien visible au sein du parenchyme (→)

d'adipocytes matures caractérisés par une vacuole lipidique optiquement vide, occupant tout le cytoplasme de la cellule et refoulant le noyau en périphérie. Quelques adipocytes immatures ou lipoblastes peuvent s'y associer. Ils sont rarement prépondérants [13];

- les cellules musculaires lisses sont mêlées aux adipocytes ou disposées en plages compactes léiomyomateuses. Elles encerclent les vaisseaux et semblent parfois irradier de leur paroi vers la graisse environnante. La présence de cellules multinucléées, l'hyperchromatisme nucléaire et les nombreuses figures de mitoses peuvent

donner, au contingent myomateux, un faux aspect de malignité [3, 11, 13] : l'AML a pu être confondu avec un fibrosarcome, un liposarcome et un mésoenchymome malin [6]. En cytologie il peut faire porter à tort le diagnostic d'adénocarcinome rénal dans sa variante rare sarcomatoïde surtout si le contingent adipeux est peu abondant [14];

- la composante vasculaire de l'AML est faite de vaisseaux de type artériel dont la structure est anormale. Ils sont très tortueux; leur lumière, souvent excentrée, est de taille variable. La média est d'épaisseur inégale, souvent

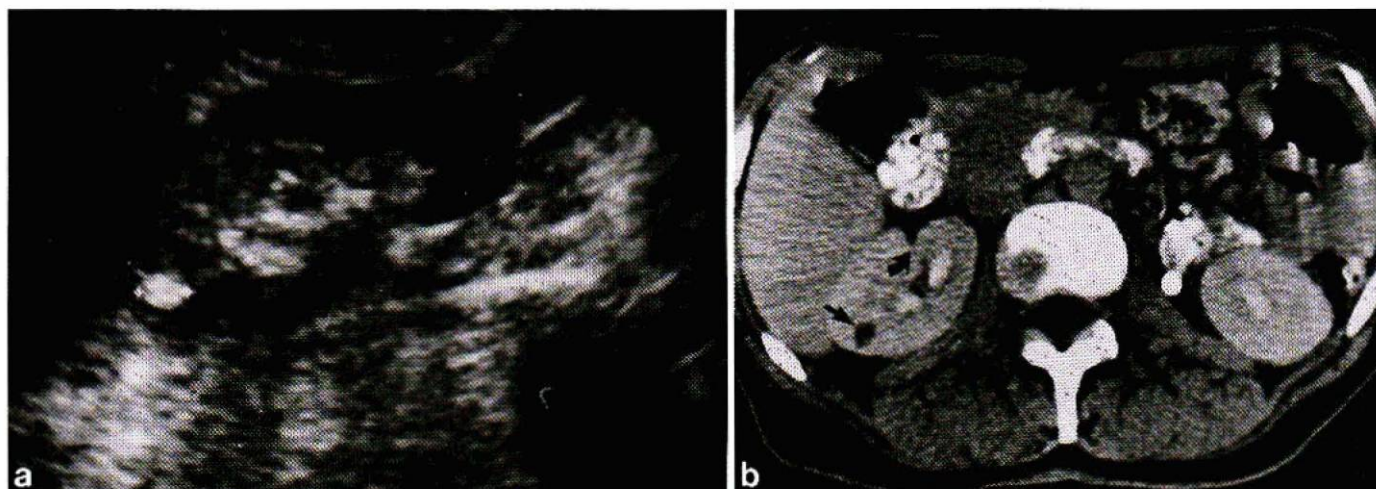


Fig. 3. a Petit AML (diamètre 15 mm) très échogène du pôle supérieur du rein droit. b Corrélation scanographique après IV : l'AML est bien visible, avec un net contingent graisseux (→). Comblement graisseux d'une scissure interlobaire antérieure (↘)

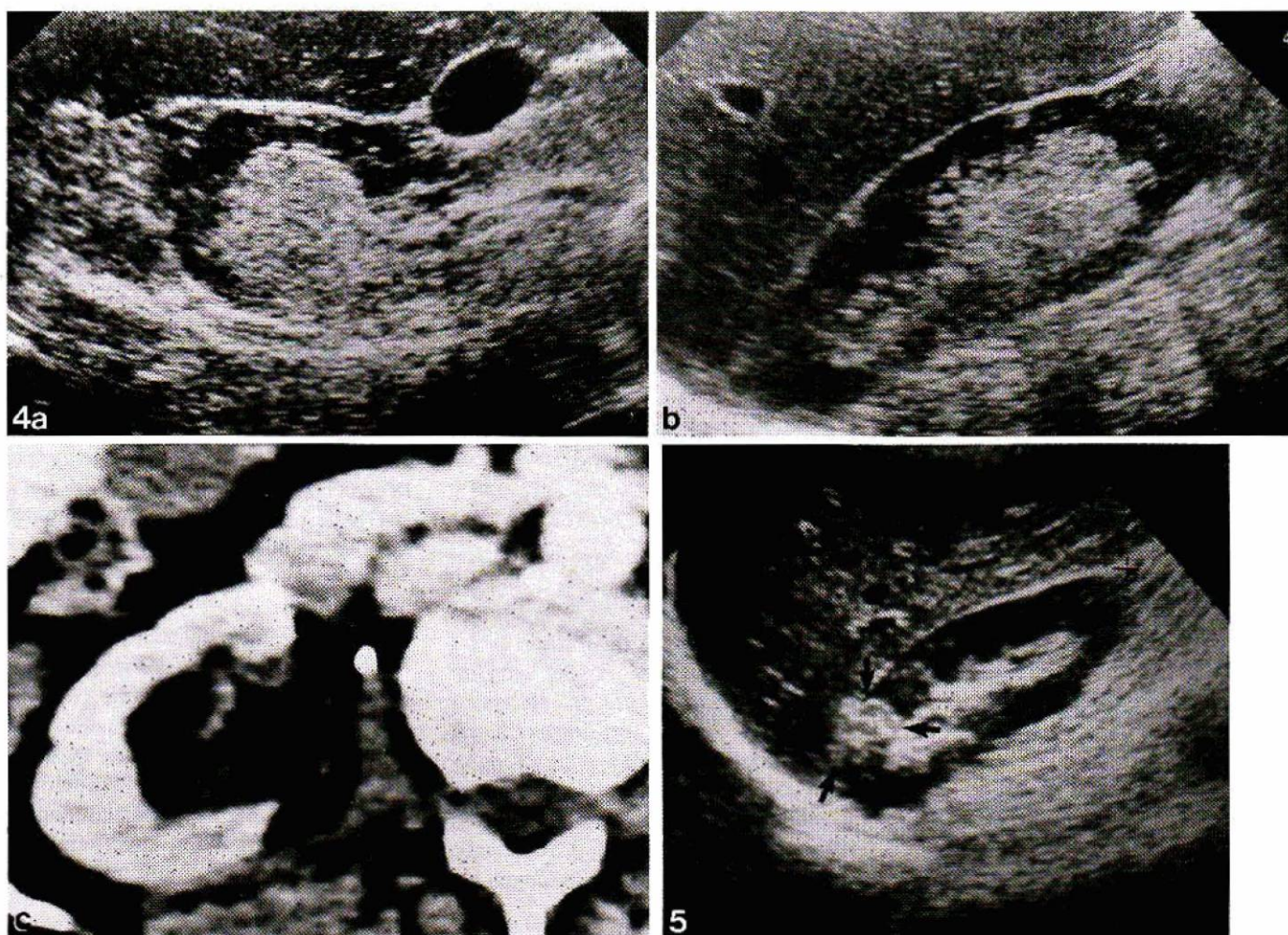


Fig. 4. a Coupe échographique transversale au niveau du pôle inférieur du rein droit : aspect de « gros sinus » hyperéchogène. b Coupe parasagittale : asymétrie évidente du « sinus » entre pôle supérieur et pôle inférieur. c Coupe scanographique objectivant un AML de 5 cm de diamètre, bien délimité, à développement intrasinusal, à forte composante graisseuse

Fig. 5. Petit cancer papillaire du rein de découverte systématique, se présentant à l'échographie comme une masse hyperéchogène à contours réguliers (→)

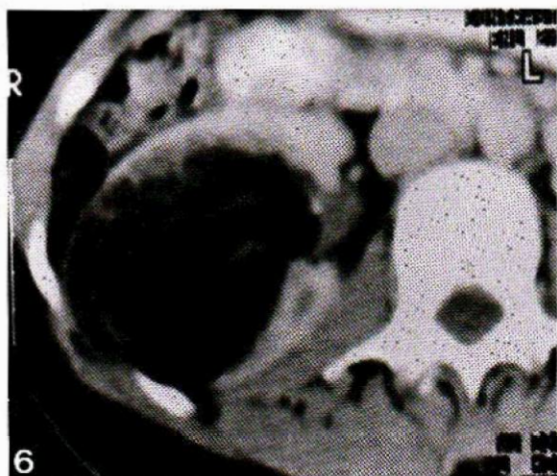
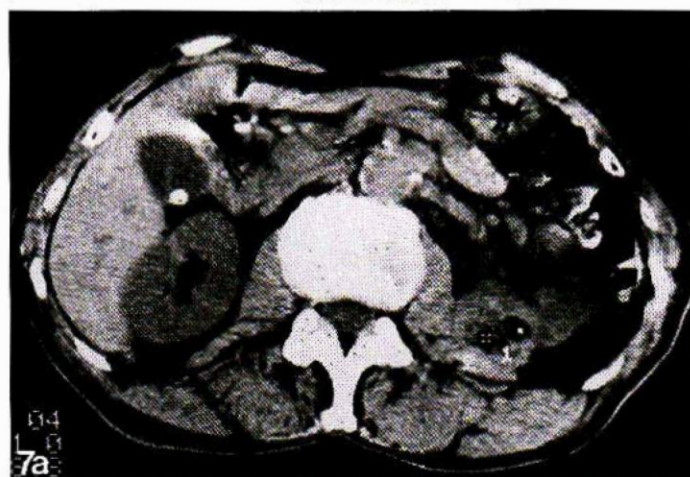


Fig. 6. Volumineux AML à développement médio-rénal droit : important contingent grasseux, parcouru de vaisseaux; faible contingent musculaire, plutôt périphérique

Fig. 7 a, b. AML de taille moyenne, à développement principalement extrarénal. a Coupe scanographique avant injection : masse essentiellement tissulaire avec plusieurs petites plages grasseuses centrales (valeur d'atténuation en 1 : -85 UH et en 2 : -55 UH). b Coupe IRM pondérée en T1 (SE 500/26) au même niveau de coupe retrouvant les mêmes plages grasseuses intralésionnelles, reconnues à leur hypersignal



augmentée, constituée de fibres musculaires lisses ou de tissu collagène hyalinisé ou non. Ces gros vaisseaux sont dépourvus de fibres élastiques [4, 6].

1.2.2. Clinique

Il s'agit préférentiellement de femmes (4 pour 1 homme) d'âge mûr [10]. Dans la grande majorité des cas, la masse est asymptomatique, et découverte par les méthodes d'imagerie, en particulier l'échographie. La présence de symptômes est rare (10 %) [5] et est habituellement expliquée par des hémorragies intratumorales. Il peut s'agir de douleurs des flancs (75 % des cas), d'une sensation de masse lombaire (40 % des cas) d'une hématurie (30 % des cas), ou de phénomènes hémorragiques aigus avec choc hypovolémique par hématome périrénal (18 % des cas). Un tableau fébrile est plus rarement rencontré [10].

La présence ou l'absence de symptômes dépend de la taille de la

tumeur : 90 % des lésions symptomatiques ont un diamètre égal ou supérieur à 4 cm, tandis que 64 % des tumeurs asymptomatiques mesurent moins de 4 cm [9].

1.2.3. Diagnostic radiologique des formes non compliquées

• *L'abdomen sans préparation et les clichés urographiques* ne sont actuellement plus des méthodes de référence : ils peuvent montrer une image hyperclaire mieux objectivée sur les tomographies et après injection iodée mais leur sensibilité, largement fonction de la taille, de la situation et de l'importance du contingent grasseux de la tumeur est très faible (fig. 2).

• En général, c'est l'échographie qui permet le diagnostic, souvent de façon fortuite; elle semble être la méthode la plus sensible en cas de forme multiple [15-17].

Dans notre expérience, trois aspects peuvent être décrits :

- tumeur de forme ronde ou ovoïde, à contours nets et réguliers, d'aspect très hyperéchogène persistant à faible gain (84 % de nos cas); il s'agit essentiellement de petites lésions (fig. 3);
- tumeur de mêmes caractéristiques morphologiques et dont l'hyperéchogénicité est peu marquée, nettement inférieure à celle du sinus (3 %);
- masse d'échostructure mixte comportant toujours une composante très échogène disposée en plages franches (10 %) ou sous forme de ponctuations intralésionnelles (3 %), et un contingent peu échogène; il s'agit en général des processus les plus volumineux ou hémorragiques.

Plusieurs remarques doivent être faites :

- le caractère hyperéchogène est en fait plus ou moins marqué; classiquement lié à l'importance de la graisse intratu-

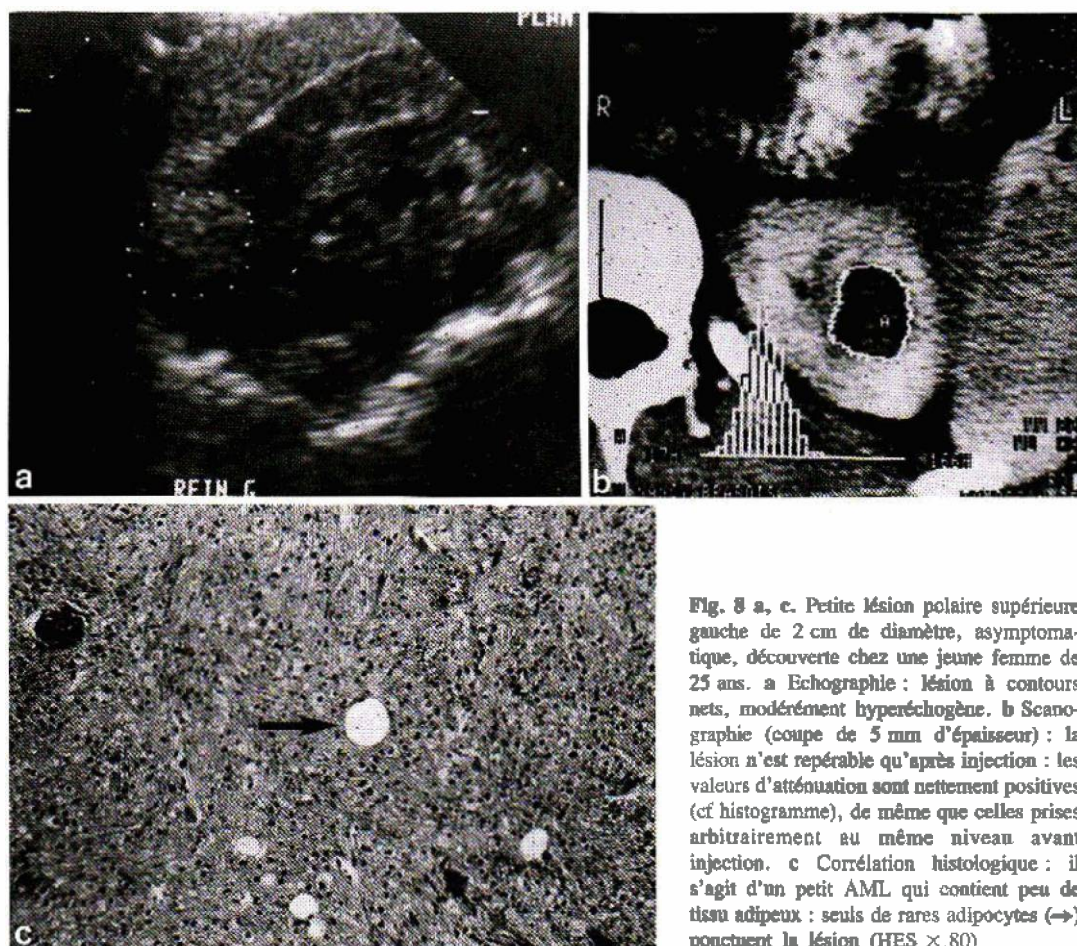


Fig. 8 a, c. Petite lésion polaire supérieure gauche de 2 cm de diamètre, asymptomatique, découverte chez une jeune femme de 25 ans. a Echographie : lésion à contours nets, modérément hypéchogène. b Scano-graphie (coupe de 5 mm d'épaisseur) : la lésion n'est repérable qu'après injection : les valeurs d'atténuation sont nettement positives (cf histogramme), de même que celles prises arbitrairement au même niveau avant injection. c Corrélation histologique : il s'agit d'un petit AML qui contient peu de tissu adipeux : seuls de rares adipocytes (→) ponctuent la lésion (HES $\times$ 80)

morale et - ce qui est moins connu - à celle du contingent vasculaire et des interfaces qui en découlent, il varie également selon l'appareillage et les réglages techniques; l'analyse rétrospective d'une cinquantaine d'observations personnelles montre qu'une composante hyperéchogène est constamment retrouvée;

- en cas de développement principalement intrasinusal, la tumeur se fond dans le sinus qui est également hyperéchogène et dont elle devient indissociable : il faut alors être attentif à une asymétrie de la taille du sinus (fig. 4); les problèmes se posent également en cas de développement extrarénal, la tumeur se différenciant mal de la graisse périrénale;

- la masse peut devenir hétérogène par remaniements internes d'origine hémorragique ou ischémique (surtout en cas de lésion de grande taille);

- l'aspect de formation hyperéchogène est très évocateur du diagnostic mais

non spécifique : sont également hyperéchogènes 5 % des petits adénocarcinomes (fig. 5), certains remaniements cicatriciels (séquelles d'infection, d'infarctus, de traumatisme...), plus rarement l'oncocytome, l'hémangiome caverneux... [16]; il convient également d'exclure un remplissage graisseux entre deux lobulations rénales qui peut prêter à discussion avec une petite tumeur sous-capsulaire.

- En pratique, la scanographie est l'examen de certitude. Elle confirme le caractère bien circonscrit de la tumeur, analyse sa topographie intrarénale et son éventuelle extension périrénale; elle apprécie surtout sa structure interne qui comprend (fig. 6 et 7) :

- un contingent graisseux disposé par plages souvent nettes; les valeurs d'atténuation sont franchement négatives, de -30 à -110 UH, ce qui permet de le différencier facilement de kystes corticaux banals ou de plages de nécrose

intratumorale qui, avec le durcissement du faisceau Rx sur le rachis, peuvent atteindre des valeurs légèrement négatives jusqu'à -5, voire -10 UH; - un contingent vasculaire qui se rehausse nettement après injection de contraste intraveineux, un contingent musculaire qui se rehausse peu, tous deux en proportion et en topographie variables.

La scanographie connaît deux types d'échecs possibles dans la détection du contingent graisseux :

1. L'incorporation de graisse du sinus ou du péirein dans un adénocarcinome du rein à la faveur de coupes trop épaisses et d'effet de volume partiel; ce risque semble plus théorique que pratique et la réalisation de coupes fines permet en général de redresser le diagnostic.

2. Le problème majeur est en fait, dans certaines observations (10 % des cas) la difficulté à mettre en évidence le

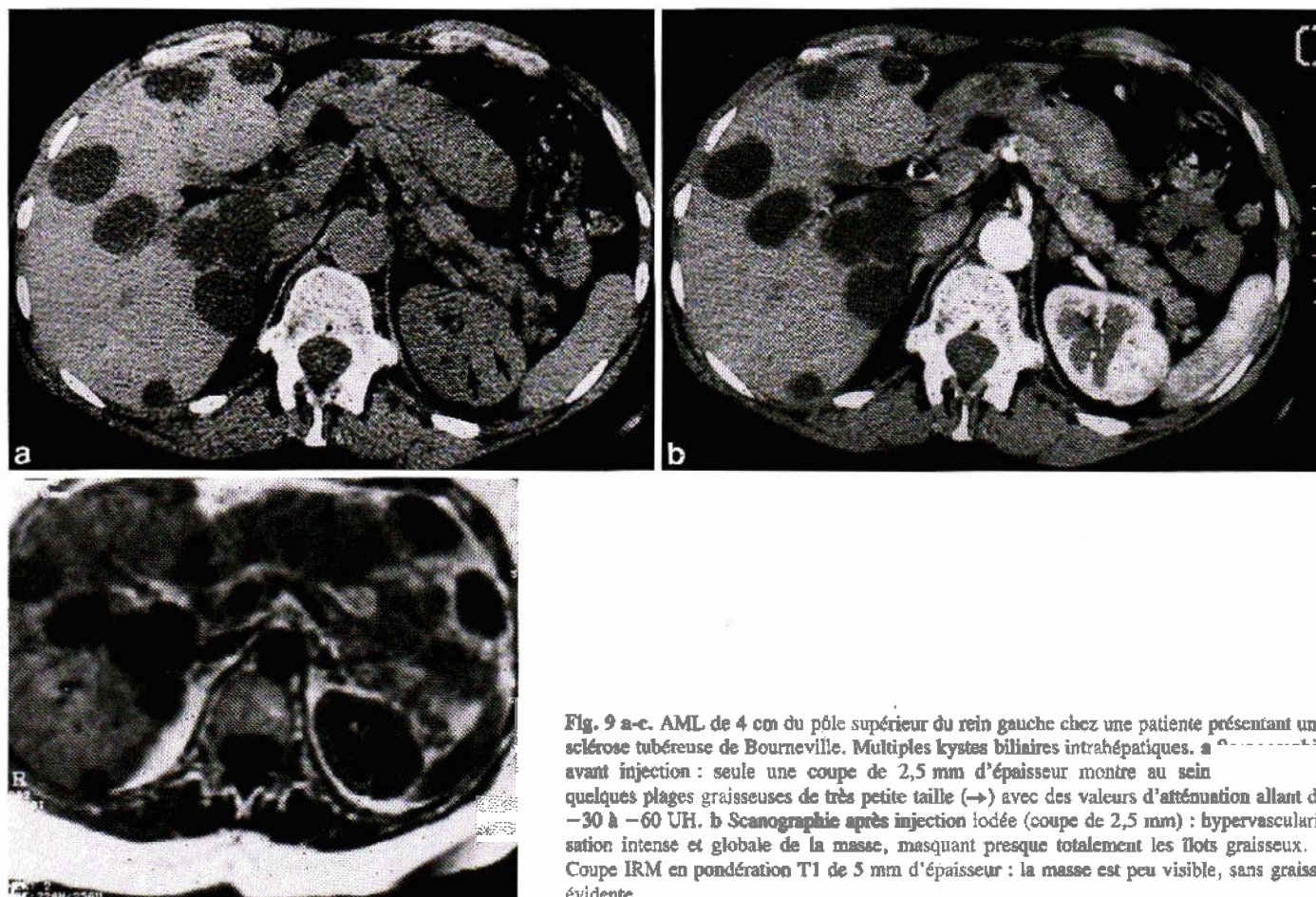


Fig. 9 a-c. AML de 4 cm du pôle supérieur du rein gauche chez une patiente présentant une sclérose tubéreuse de Bourneville. Multiples kystes biliaires intrahépatiques. a Scanographie avant injection : seule une coupe de 2,5 mm d'épaisseur montre au sein quelques plages grasseuses de très petite taille (→) avec des valeurs d'atténuation allant de -30 à -60 UH. b Scanographie après injection iodée (coupe de 2,5 mm) : hypervascularisation intense et globale de la masse, masquant presque totalement les flots grasseux. c Coupe IRM en pondération T1 de 5 mm d'épaisseur : la masse est peu visible, sans grasse évidente

contingent grasseux alors que l'on explore une tumeur hyperéchogène; deux groupes de facteurs peuvent l'expliquer (tableau 1) :

Les facteurs liés à la tumeur elle-même :

- la faible importance du contingent grasseux (fig. 8),

- une répartition du contingent grasseux en petites plages, disséminées, noyées au sein du contingent musculaire ou de structures vasculaires,
- une prédominance de grasse immature à type de lipoblastes [18],
- des remaniements par des accidents hémorragiques intralésionnels chroniques ou aigus qui augmentent les valeurs d'atténuation.

Les facteurs liés au protocole technique :

- il s'agit des effets de volume partiel qui, sur une coupe trop épaisse, moyennent les faibles valeurs d'atténuation de la grasse avec celles des autres contingents. Bosniak [19] a clairement montré que, dans ces cas, seule la pratique de coupes fines, inférieures ou égales à 5 mm (l'épaisseur est à adapter au diamètre de la lésion en échographie), réalisées avant contraste, pouvait permettre de mettre en évidence le contingent grasseux (fig. 9); l'analyse

de la lésion peut se faire par petites régions d'intérêt. Parfois, même guidés par échographie, il arrive que le repérage avant injection soit difficile en cas de tumeur de petite taille, de siège intraparenchymateux et de densité voisine de celle du rein; dans ce cas, le rehaussement modéré de la lésion après injection intraveineuse permet, par contraste avec le parenchyme sain avoisinant, de la visualiser mais n'autorise plus des mesures d'atténuation valables (fig. 8) : il convient de pratiquer l'analyse sur des coupes tardives, ou de refaire un scanner à quelques jours, avec des coupes sans injection centrées grâce aux données du 1^{er} examen;

- la connaissance précise de la topographie du nodule en échographie est indispensable pour guider l'examen scanographique (niveau, épaisseur, éventuellement chevauchement des coupes) et éviter de manquer la lésion par effet de volume partiel ou du fait du mouvement des reins lors de la respira-

Tableau 1. Causes de non mise en évidence du contingent grasseux des AML rénaux en scanographie

Facteurs liés à la tumeur

- Contingent grasseux de faible importance
- Contingent grasseux de répartition diffuse
- Prédominance de grasse immature
- Remaniements hémorragiques

Insuffisances du protocole technique

- Injection iodée IV d'emblée
- Coupes trop épaisses (effet de volume partiel)
- Balayage discontinu en raison des mouvements respiratoires

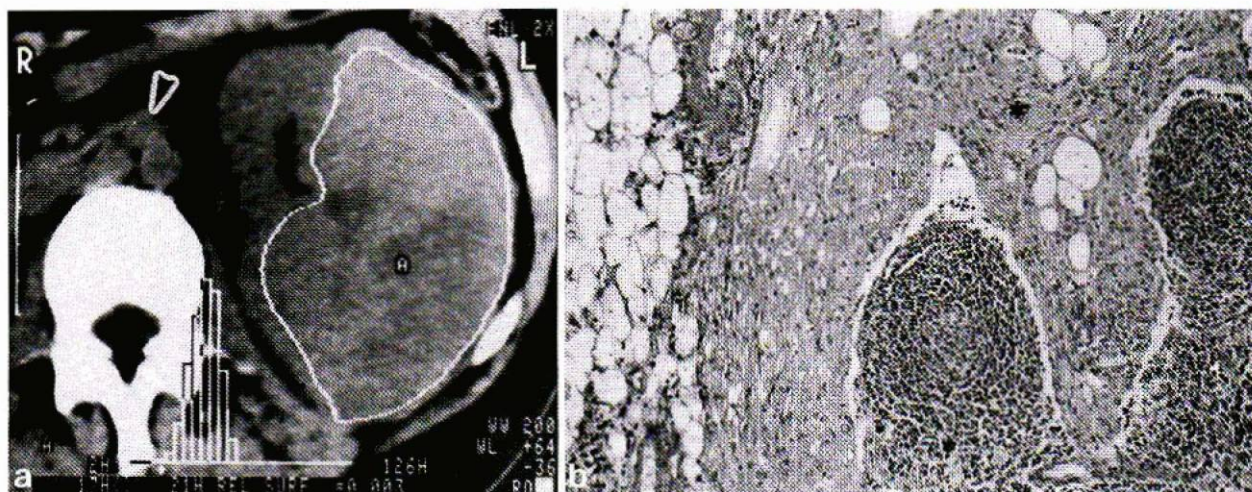


Fig. 10 a, b. Sclérose tubéreuse de Bourneville. Volumineuse masse rénale gauche, isolée. **a** Coupe scanographique de 5 mm d'épaisseur avant injection : les valeurs d'atténuation les plus basses sur l'histogramme sont de +2 UH, faisant envisager, malgré le contexte, un adénocarcinome d'autant qu'il existe quelques ganglions rétropéritonéaux (→). La lésion s'avère être un AML à faible composante grasseuse à l'intervention. **b** L'examen histologique des ganglions rétropéritonéaux montre une atteinte angiomyolipomateuse typique : la tumeur (✱) infiltre les sinus lymphatiques et franchit la capsule du ganglion (HES × 80)

tion (les boucles spirométriques que l'on utilise dans le domaine thoracique pour obtenir des coupes au même temps inspiratoire, pourraient être employées dans l'exploration des petites masses rénales avec le plus grand profit).

La scanographie est enfin susceptible de mettre en évidence deux extensions rares et peu connues du processus angiomyolipomateux qui peuvent faire porter à tort le diagnostic d'adénocarcinome :

- des *adénopathies pédiculaires* peuvent être associées à un AML isolé, mais sont habituellement rencontrées dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville (cf infra); à l'examen histologique, elles sont le siège d'authentiques lésions d'angiomyolipomateuse, mais la composante grasseuse semble en général insuffisante pour être suspectée à la scanographie;
- l'existence d'un *bourgeon veineux*, également de nature angiomyolipomateuse : parfois dépisté à l'échographie [20], il semble aisément diagnostiqué par la scanographie, qui peut permettre de surcroît de mettre en évidence des plages grasseuses en son sein et par là même de redresser éventuellement un diagnostic erroné d'adénocarcinome [21, 22]. Il peut être volumineux, s'étendre à la veine cave inférieure, voire atteindre l'oreillette droite [23].

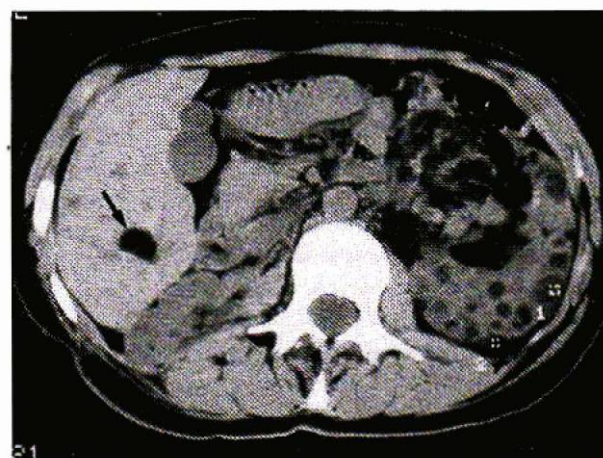
- Quelques travaux récents viennent analyser l'apport de l'IRM [24, 25] : Le contingent grasseux est reconnaissable à son signal intense en T1 (fig. 7 b) et lentement décroissant sur les échos successifs en spin écho T2; les techniques de suppression de graisse peuvent être utiles pour apprécier une prise de gadolinium au sein de la formation; les coupes coronales ou sagittales, sont d'un grand intérêt pour préciser un processus polaire, en particulier supérieur, qui est souvent difficilement explorable au scanner. A la différence de ce qui est noté pour les tumeurs hépatiques [26], la sensibilité de l'IRM dans la détection des plages grasseuses ne semble pas, au vu des premières

études, supérieure à celle du scanner [24, 25], car obéissant aux mêmes causes d'échecs; elle nous semblerait même inférieure dans quelques observations personnelles à faible contingent grasseux par manque de résolution spatiale et par conséquent de résolution en contraste.

Néanmoins, quelques points d'intérêt semblent se dégager en faveur de l'IRM :

- diagnostic assez sensible des hémorragies subaiguës intralésionnelles qui se traduisent par un signal intense sur les séquences pondérées T1, qui est indiscernable du signal de la graisse; cela oblige à utiliser des séquences de suppression de graisse ou à comparer les

Fig. 11. Sclérose tubéreuse de Bourneville. ^ Coupe avant injection : multiples lésions de différentes tailles, de valeurs d'atténuation basses (-20 UH en 1, -45 UH en 2) truffant et déformant le rein gauche; atteinte à un moindre degré du rein droit. Localisation angiomyolipomateuse (↔) et petits kystes biliaires dans le lobe hépatique droit



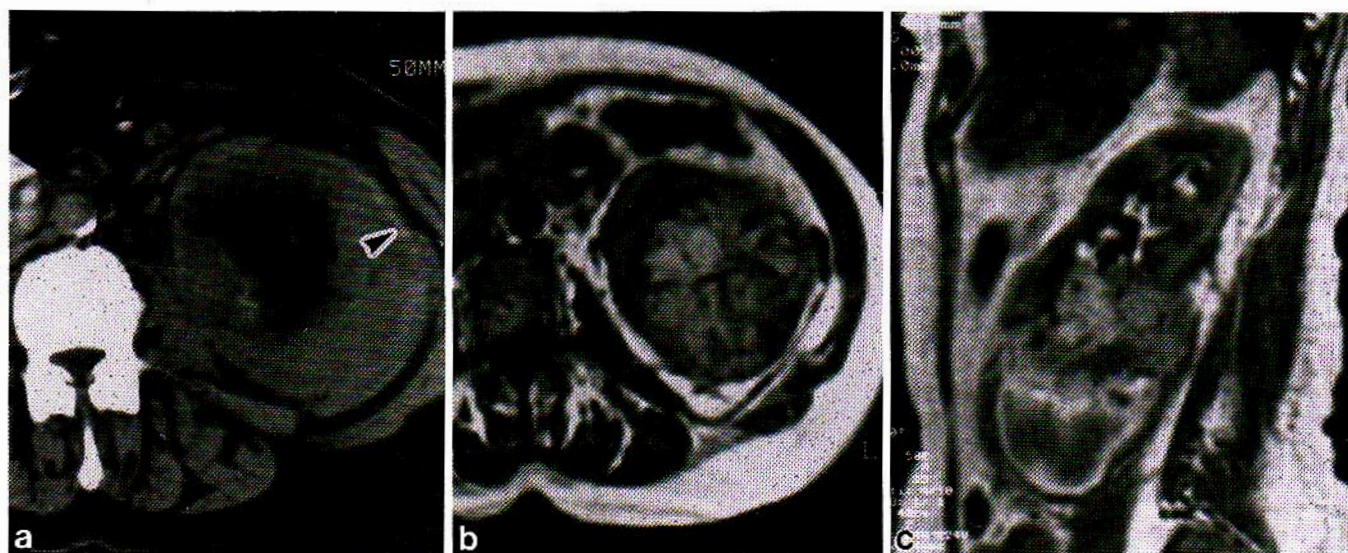


Fig. 12 a-c. AML de 8 cm de diamètre du pôle inférieur du rein gauche révélé par un accident hémorragique. **a** Coupe scanographique avant injection : masse à composante grasseuse évidente du pôle inférieur avec liséré spontanément hyperdense (➤) correspondant à la localisation intralésionnelle et sous-capsulaire de l'hématome. **b** Coupe axiale IRM à un niveau voisin en pondération Echo de Spin pondéré en T1 : plages massives d'hypersignal au centre de la lésion correspondant à la fois aux plages grasseuses et hémorragiques; de même, la collection hématique sous-capsulaire est, à ce niveau, non discernable de la graisse périrénale. **c** Coupe parasagittale : permettant de mieux faire la part entre la masse et l'hématome sous-capsulaire inférieur au sein duquel la transformation progressive de l'hémoglobine donne un liséré périphérique d'hypersignal intense

images aux coupes scanographiques [25];

- caractère non irradiant de la méthode, ce qui en permet l'utilisation chez la femme enceinte [24], en particulier lors des complications hémorragiques qui seraient plus fréquentes.

- *L'angiographie* est aujourd'hui de faible intérêt diagnostique :

- son mérite est de mettre en évidence le contingent vasculaire et de l'analyser : les aspects classiques [5] sont ceux d'une formation hypervasculaire avec néovascularisation, dilatations pseudo-anévrysmales, ne se modifiant pas après angiotensine; il n'existerait pas de shunt artérioveineux ce qui permettrait un diagnostic différentiel avec les adénocarcinomes mais il est admis actuellement que cet élément est peu fiable et que les aspects réalisés dans les deux affections sont souvent voisins;

- à l'encontre de la description classique de forme hypervasculaire, il faut noter la fréquence assez élevée des formes hypovasculaires surtout rencontrées dans les petites lésions (28 % des cas Bret et coll [16]).

En fait, l'angiographie reste actuellement essentiellement utilisée à titre

thérapeutique à fin d'embolisation dans les formes hémorragiques (cf infra).

- *L'étude doppler* a été jusqu'à présent peu utilisée; un cas est mentionné par Kuijbers et coll [27], où il n'est pas mis en évidence de signal intralésionnel au doppler pulsé, critère qui ne permet pas de distinguer l'AML des adénocarcinomes ou des autres tumeurs malignes hypovasculaires de la série de ces auteurs.

- *La ponction percutanée à l'aiguille fine* a été rapportée dans le diagnostic des AML [14, 16, 18]. Le risque potentiel de complications hémorragiques, surtout dans le cadre de grosses lésions habituellement plus richement vasculaires, ne semble pas confirmé sur les séries rapportées. Un diagnostic spécifique a pu être obtenu dans 8 des 12 cas de Bret et coll [16]. Deux écueils nuancent cette relative efficacité diagnostique : il est important de contrôler le site de biopsie et en particulier d'éviter d'intégrer dans la biopsie de la graisse sinusale ou périrénale; par ailleurs, dans certains cas, les atypies rencontrées au niveau du contingent musculaire peuvent en imposer, sur de petits prélèvements, pour un adénocarcinome sarcomatoïde; la même diffi-

culté peut être rencontrée lors des biopsies examinées extemporanément.

1.3. Diagnostic des AML associées à la sclérose tubéreuse de Bourneville

1.3.1. Anatomie pathologique

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une phacomatose, dont la prévalence est d'environ 1 pour 10 000, et la transmission de type autosomique dominant mais à pénétrance variable ce qui fait que de nombreux tableaux plus ou moins complets sont réalisés selon la nature et l'importance de l'organe atteint.

La lésion de base est l'hamartome qui peut toucher le cerveau (tubers corticaux, calcifications péri-ventriculaires), la rétine (phakomes, hamartomes), la peau (angiofibromes cutanés, adénomes sébacés de la face), le cœur (rhabdomyome), l'os (lésions ostéosclérotiques), le poumon (lymphangioléiomyomatose) [5].

Au niveau du rein, les lésions sont :

- les *angiomylipomes* qui, en plus des trois éléments histologiques déjà décrits dans la forme isolée, se distingueraient par [28] :

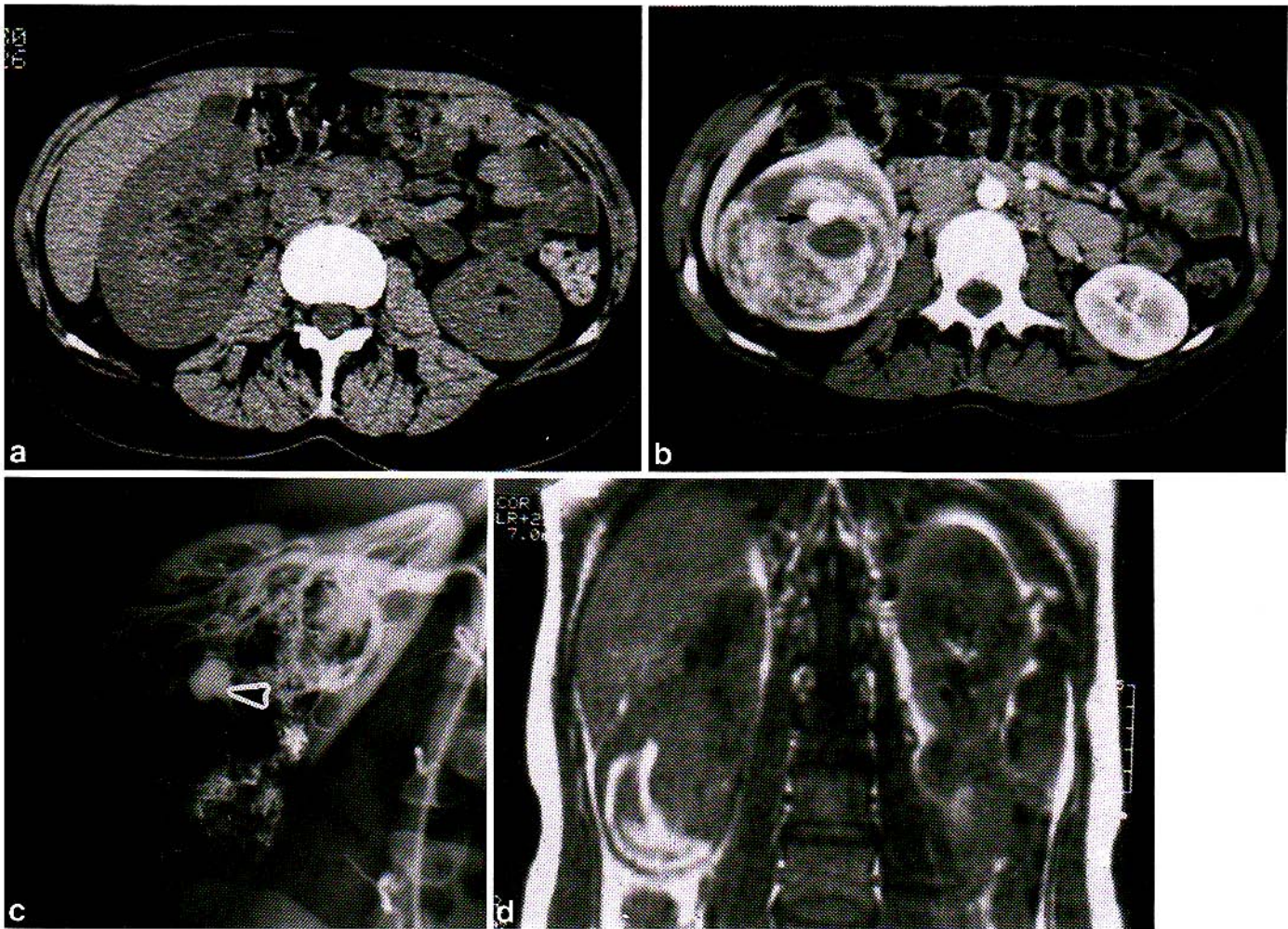


Fig. 13 a-d. Volumineux AML hémorragique. **a** Coupe scanographique avant injection (coupe 5 mm) : masse polaire inférieure, avec petites plages graisseuses peu visibles, mal individualisable au sein de la collection sous-capsulaire. **b** Coupe scanographique après injection : caractère très hypervasculaire de la masse avec anévrysme (→); extravasation de contraste dans l'espace sous capsulaire. **c** Angiographie confirmant le caractère hypervasculaire avec néovascularisation, dilatation pseudoanévrismale dont la plus volumineuse était visible en scanographie (→); extravasation sous capsulaire. **d** Coupe IRM en pondération T1 : hypersignal massif en périphérie de l'hématome, traduisant son évolution; pas d'hypersignal intralésionnel évident, pouvant correspondre au contingent graisseux.

- la multiplicité des foyers lésionnels,

- la tendance à l'extension des lésions dans le parenchyme rénal avoisinant,

- la présence au sein de l'AML de tubules rénaux et de calcifications;

- les kystes corticaux qui comportent une seule assise de cellules épithéliales; ce sont souvent les lésions découvertes le plus précocement, réalisant parfois des aspects de reins polykystiques chez l'enfant.

Dans une revue récente des cas de la Mayo Clinic, Stillwell [29] trouve qu'il existe des lésions rénales dans 51 des 95 cas de STB revus, soit 54 % des cas

avec une majorité d'angiomyolipomes seuls (34 cas) par rapport aux kystes seuls (6 cas), ou l'association des deux cas (11 cas).

Le caractère multiple et bilatéral de l'atteinte rénale, retrouvé dans 80 % des cas [5], s'intègre logiquement au profil multicentrique de la phacomatose. Cette notion est également attestée par la description d'observations associant des AML du rein avec des adénopathies pédiculaires ou rétro-péritonéales comportant à l'examen histologique d'authentiques plages angiomyolipomateuses [30, 31] (fig. 10). Il faut également en rapprocher un cas dans lequel, outre ces deux types de lésions, était présente une

volumineuse localisation splénique [32]. Par ailleurs, les associations d'AML du rein à des localisations hépatiques (fig. 11), ou avec la lymphangioléiomyomatose [33, 34] sont plus classiques.

1.3.2. Clinique

Outre les signes correspondant aux localisations extra-rénales, en particulier cérébrales (retard mental, épilepsie...), une expression clinique liée à l'atteinte rénale est rencontrée dans 25 % des cas [29] :

- une simple protéinurie est rencontrée dans 19 % des cas,
- l'insuffisance rénale grave est possible (12 % des cas), témoin de

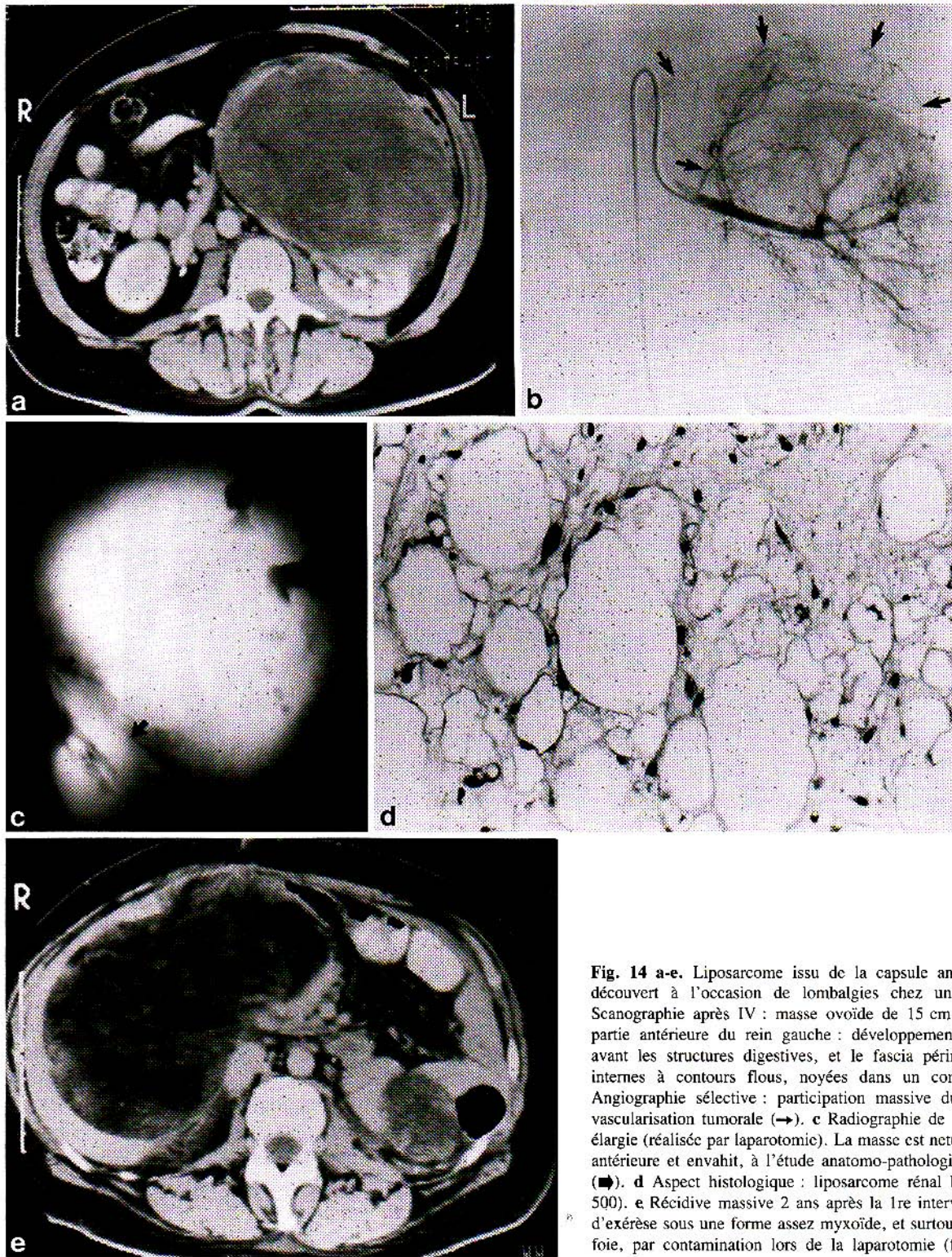


Fig. 14 a-e. Liposarcome issu de la capsule antérieure du rein gauche, découvert à l'occasion de lombalgies chez une femme de 65 ans. **a** Scanographie après IV : masse ovoidale de 15 cm de diamètre issue de la partie antérieure du rein gauche : développement antérieur, refoulant en avant les structures digestives, et le fascia périrénal. Plages graisseuses internes à contours flous, noyées dans un contenu assez myxoïde. **b** Angiographie sélective : participation massive du réseau capsulaire à la vascularisation tumorale (→). **c** Radiographie de la pièce de néphrectomie élargie (réalisée par laparotomie). La masse est nettement issue de la capsule antérieure et envahit, à l'étude anatomo-pathologique le cortex sous-jacent (■). **d** Aspect histologique : liposarcome rénal bien différencié (HES × 500). **e** Récidive massive 2 ans après la 1re intervention, à la fois en loge d'exérèse sous une forme assez myxoïde, et surtout intrapéritonéale, sous le foie, par contamination lors de la laparotomie (forme plus graisseuse)

l'importance et de la croissance des AML ou surtout des kystes,

- l'hémorragie majeure rétropéritonéale a été rencontrée dans 9 des 95 cas de Stillwell [29], soit 10 % des cas, ce qui signifie que cette complication est

presque aussi fréquente que pour l'AML isolé, et de gravité équivalente.

1.3.3. Diagnostic radiologique

Dans 20 % des cas, l'angiomyolipome est unique, et répond donc au même tableau que la forme isolée.

Dans 80 % des cas, l'atteinte est multiple, bilatérale : l'aspect sur l'ensemble des méthodes d'imagerie est celui de gros reins, parsemés de lésions, qui, individuellement, ont les différentes caractéristiques décrites pour l'angiomyolipome isolé (fig. 14). Les

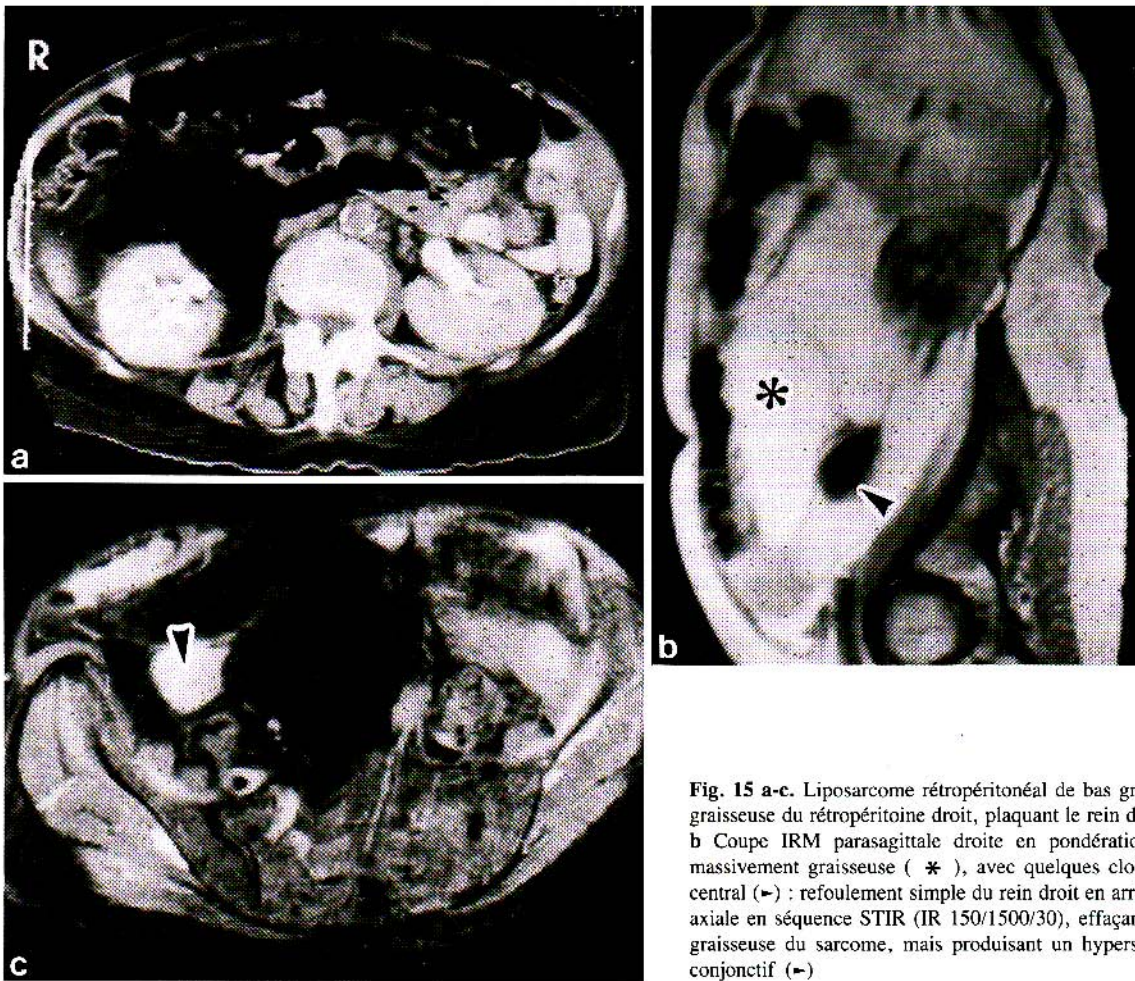


Fig. 15 a-c. Liposarcome rétropéritonéal de bas grade. **a** Scanographie : masse graisseuse du rétropéritoine droit, plaquant le rein droit en arrière sans l'envahir. **b** Coupe IRM parasagittale droite en pondération T1 (SE 550/26) : masse massivement graisseuse (*), avec quelques cloisons et un noyau conjonctif central (▸) : refoulement simple du rein droit en arrière et en haut. **c** Coupe IRM axiale en séquence STIR (IR 150/1500/30), effaçant le signal de la composante graisseuse du sarcome, mais produisant un hypersignal marqué dans le noyau conjonctif (▸)

risques sont de s'en tenir au diagnostic de polykystose ou d'atteinte multikystique face à un processus multifocal hypodense; ce risque est d'autant plus grand que les kystes corticaux sont une des deux lésions de base de l'affection : il convient donc d'analyser avec soin chaque nodule ou masse en recherchant des éléments en faveur d'un AML associé, surtout si d'autres composantes de la STB sont présentes.

La constatation d'adénopathies périculaires peut être faite en particulier en scanographie sans qu'il soit habituellement possible de mettre en évidence des plages graisseuses en leur sein; cette impossibilité de caractériser ces adénopathies incite à la prudence et doit conduire à se méfier d'un adénocarcinome sous-jacent, ce qui est décrit dans 4 % des cas des STB [29, 35, 36]; la constatation de calcifications intralésionnelles, rapportée histologiquement dans les AML de la STB, n'est pas

spécifique, car elle peut être due à un adénocarcinome associé [32, 35, 36].

1.4. Les complications hémorragiques rétropéritonéales

1.4.1. Généralités

L'hémorragie exorénale (sous-capsulaire, péri- ou pararénale) est rencontrée dans 20 % des AML isolés et 10 % des AML associés à une sclérose tubéreuse de Bourneville, à tout âge, sans facteur déclenchant particulier en dehors peut-être du contexte de la grossesse [57]. Les AML ont le plus souvent un diamètre supérieur à 4 cm, mais quelques observations ont été rapportées avec des lésions plus petites, parfois centimétriques qui sont alors peu discernables au sein de l'hématome [55]. L'hématome, lorsqu'il n'est pas trop abondant, est centré par la tumeur qui est en général saillante sous la capsule.

1.4.2. Diagnostic radiologique

Il comprend deux étapes [39] :

- *affirmer l'hémorragie* :

L'étude rétrospective d'une dizaine d'observations personnelles a montré que l'échographie était capable dans la totalité des cas d'affirmer, face à une lombalgie brutale, la présence d'une collection hétérogène mais sans fournir d'élément objectif pour la caractériser; elle en a sous-estimé la situation et l'extension; la nature hématique a été affirmée le plus souvent devant une hyperdensité spontanée (40-80 UH) sur les coupes scanographiques non injectées ou, au-delà du 5-6e jour un signal intense en séquence pondérée T1 en IRM; l'excellente résolution sur les coupes scanographiques axiales ou les coupes verticales en IRM sont très utiles pour apprécier le siège de l'hématome : toujours sous-capsulaire, diffusant parfois dans le périrein ou les loges pararénales.

- reconnaître la tumeur qui en est à l'origine :

L'échographie peut suspecter la tumeur mais sa composante hyperéchogène, hétérogène peut se fondre dans celle de l'hématome. C'est la scanographie qui permet de cerner la lésion et de mettre en évidence en son sein un contingent graisseux (fig. 12); il convient d'éviter d'intégrer de la graisse périrénale disséquée par l'hématome dans le volume lésionnel; l'hémorragie intratumorale associée peut masquer partiellement la graisse tumorale, ce qui oblige, même dans un contexte d'urgence, à adopter un protocole scanographique strict (fig. 13). L'IRM peut préciser, grâce aux coupes verticales, l'extension de l'hématome (fig. 12 et 13), en s'attachant, face à un signal intense en séquence pondérée T1, à différencier le contingent graisseux de l'AML (dont le signal décroît progressivement sur les séquences spin-écho T2 ou s'annule en séquence STIR) des zones d'apparition de la méthémoglobine au sein de l'hématome (dont le signal reste marqué en SE-T2 et STIR).

L'angiographie est, à ce stade, une étape importante, non pas tant pour confirmer le caractère hypervasculaire de la lésion (fig. 13 c) que pour pratiquer une embolisation à visée hémostatique.

2. Les autres tumeurs à composante graisseuse

Un premier élément important à connaître dans la conduite diagnostique est le fait que la présence d'adipocytes vrais n'a actuellement encore jamais été rapportée dans la grande majorité des tumeurs du rein : en premier lieu l'adénocarcinome du rein, mais aussi les tumeurs excréto-urinaires, les lymphomes... En fait, dans l'adénocarcinome à cellules claires, comme dans la pyélonéphrite xanthogranulomateuse, il existe des lipides intracellulaires sous forme de vacuoles intracytoplasmiques mais leur très petite taille ne permet pas de les déceler par les techniques d'imagerie.

Il existe, en revanche d'authentiques tumeurs intrarénales à composante graisseuse autres que l'AML. La totalité

des observations actuellement publiées montre que ces processus sont volumineux, dépassant 4 cm de diamètre dans la majorité des cas.

Nous envisagerons successivement les tumeurs rénales qui contiennent exceptionnellement de la graisse, puis le contexte plus fréquent des liposarcomes issus du rétropéritoine ou de la capsule rénale et envahissant secondairement le rein.

2.1. Les exceptionnelles tumeurs rénales à composante graisseuse

2.1.1. Le lipome intrarénal

Le lipome pur est une tumeur exceptionnelle puisque environ une vingtaine de cas, d'une « taille chirurgicale » (>1 cm) ont été publiés [40]. Il est rencontré essentiellement chez l'homme d'âge moyen (50 ans ou plus).

Il peut atteindre une dizaine de centimètres de diamètre, être encapsulé, donc clivable chirurgicalement [40, 41] ou non [42]; sa situation est préférentiellement médullaire et son développement intrarénal pur; il est nourri par les vaisseaux rénaux de voisinage. Macroscopiquement, la tumeur est de couleur jaune, ayant l'aspect du tissu adipeux. Histologiquement, il existe habituellement une fine capsule fibreuse entre la tumeur et le parenchyme rénal. La tumeur est constituée par du tissu adipeux mature, c'est-à-dire une nappe d'adipocytes contenant une vacuole lipidique qui distend le cytoplasme et refoule le noyau en périphérie, sans atypies cellulaires; il n'y a donc pas de contingent myomateux, ou d'anomalie des parois des vaisseaux.

Quelques cas de tumeurs symptomatiques ont été décrits avec l'apparition de douleurs [42], voire d'une hématurie dans 27 % des cas [41]. Sur le plan radiologique, l'aspect est celui d'une masse uniquement graisseuse, massivement hyperéchogène, et présentant des valeurs d'atténuation homogène, très basses ou scanner. Il est cependant très difficile, voire impossible, de trancher par la simple imagerie entre un lipome pur et un angiomyolipome à contingent graisseux prédominant. La conduite diagnostique et thérapeutique rejoint donc celle des AML.

2.1.2. L'oncocytome

Une observation récemment publiée, rapporte la présence tout à fait exceptionnelle d'un vaste contingent graisseux au sein d'un authentique oncocytome [43]. Il ne semble pas, dans cette observation privilégiée, s'agir de l'éventuelle inclusion d'un angiomyolipome ou de graisse sinusale.

2.1.3. La Tumeur de Wilms

Quelques observations de dépôts graisseux à l'intérieur de tumeurs de Wilms opérées chez de grands enfants ont été publiées [44]. Elles sont rencontrées dans les masses de grande taille, avec effraction capsulaire. Il convient donc d'envisager cette hypothèse, quoique rare, chez un adulte jeune.

2.2. Le liposarcome rénal

2.2.1. Généralités

Le sarcome est une tumeur rare retrouvée avec une fréquence dans 1,3 % des tumeurs rénales de l'adulte vues à la Mayo Clinic sur une période de 10 ans [1]; ce chiffre est peut-être surestimé du fait d'erreurs diagnostiques histologiques par excès avec les carcinomes sarcomatoïdes, les sarcomes à cellules claires, voire les AML [1, 45-52].

Parmi les différentes variétés de sarcome, le liposarcome apparaît lui-même assez rare, mais il partage, avec l'ostéosarcome, la particularité d'avoir un contingent spécifique reconnaissable en imagerie [1].

Un problème essentiel est l'origine de la tumeur :

- dans la majorité des cas le liposarcome vient en fait du rétropéritoine, déplaçant plus ou moins le rein, ne l'envahissant que tardivement,

- les origines rénales vraies paraissent moins fréquentes : la tumeur est alors issue de la capsule, encore qu'elle puisse naître des vaisseaux intrarénaux, ou des éléments du sinus [1]. Le développement tumoral à partir de la capsule se fait principalement dans le rétropéritoine, ce qui rend le diagnostic différentiel avec un sarcome d'origine rétropéritonéale très difficile dans les grosses formations.

L'origine capsulaire peut parfois être suspectée sur l'angiographie devant

une vascularisation issue de la branche capsulaire [53] ou en cours d'intervention devant une masse solidaire du rein. Il semble cependant que le meilleur critère soit histologique, devant un envahissement patent du parenchyme rénal, sous la capsule [54]. En se fondant sur ce dernier critère, Mayes et coll [54], dans sa revue récente de la littérature, ne retient que 8 cas... Nous illustrerons ces aspects par une observation personnelle (fig. 14).

2.2.2. Anatomie pathologique

Dans six cas de Mayes et coll [54], la tumeur rénale était unique et mesurait de 5 à 25 cm dans sa plus grande dimension. Les tumeurs multiples unilatérales, présentes dans deux observations, mesuraient entre 0,5 et 2,5 cm de diamètre. Une extension extrarénale était notée dans 2 des 5 cas où une telle information était donnée.

En histologie, il s'agissait toujours d'un liposarcome bien différencié (fig. 14 d).

2.2.3. Clinique

L'âge des patients varie entre 33 et 68 ans avec un âge moyen de 46 ans, sans prédominance féminine ou masculine [54].

Les symptômes les plus fréquents sont les douleurs lombaires ou abdominales d'apparition récente ou d'évolution ancienne (jusqu'à 1 an). Une masse lombaire est palpable dans la moitié des cas [1, 54]. Les complications hémorragiques et en particulier l'hématurie sont rares.

Aucune récurrence n'a été constatée dans les sept observations qui ont été suivies en moyenne pendant 2 ans après la résection. Une récurrence a été observée dans un cas, 13 ans après la néphrectomie, de façon plus rapide que dans notre observation (fig. 14 e).

2.2.4. Diagnostic radiologique

La masse est de volume variable, d'aspect non spécifique en technique standard; les données échographiques sont trop fragmentaires pour affirmer la présence constante d'un contingent hyperéchogène, mais celui-ci est noté dans notre observation. La scanographie retrouve des plages graisseuses franches dans les liposarcomes bien différenciés

[1, 55] moins nettes en cas de fort contingent myxoïde (fig. 14 a); les calcifications ou les plages de nécrose sont possibles. Le caractère hypovascularisé peut être noté à la fois en scanographie et en angiographie [1, 45, 53, 56] mais n'est pas constant (fig. 14 b); l'intérêt de l'IRM semble surtout résider dans les grosses masses pour étudier le refoulement et apprécier l'envahissement ou l'intégrité du rein, et aider au diagnostic différentiel avec les sarcomes rétropéritonéaux (fig. 15). Ces méthodes sont également nécessaires dans la surveillance pour rechercher les récurrences: elles sont localisatrices, concernant la zone d'exérèse rétropéritonéale, ou la voie d'abord; elles peuvent se faire sous une forme histologique différente de la tumeur primitive, en général de façon moins différenciée (fig. 14 c).

3. Schémas diagnostiques

3.1. Echographie. Scanographie

L'échographie est non seulement le meilleur moyen de dépistage mais c'est le premier élément de caractérisation car elle montre une composante hyperéchogène intralésionnelle constante (100 % de nos observations d'AML); cet élément séméiologique n'est pas spécifique et l'échographie ne peut se suffire à elle-même, mais sa constatation doit systématiquement faire évoquer le diagnostic et orienter la réalisation des examens ultérieurs, en « traquant » la graisse. C'est la scanographie qui permet en règle d'en confirmer la présence en objectivant des plages de valeur d'atténuation négatives.

Si dans la grande majorité des cas, le couple échographie-scanographie peut aisément faire le diagnostic de tumeur à composante graisseuse du rein, il reste des observations difficiles. Dans ces cas, la conduite à tenir doit s'appuyer sur plusieurs axes; la taille de la masse est un critère important car il conditionne l'efficacité des méthodes radiologiques (détection, localisation et caractérisation) puis le choix de l'attitude thérapeutique la plus appropriée.

3.1.1. Il est en général facile d'affirmer l'origine rénale dans une lésion d'assez petite taille

Plusieurs conduites peuvent alors être proposées selon sa taille :

3.1.1.1. *Face à un nodule franchement hyperéchogène de très petite taille (<10 mm)* : la confirmation du contingent graisseux peut être difficile à obtenir en raison du faible diamètre de la lésion et l'examen scanographique risque d'être sans conclusion... Le caractère franchement échogène restant très en faveur d'un processus graisseux bénin (AML, cicatrice, lobulation...) il peut être raisonnablement proposé de s'en tenir à un diagnostic de présomption pour éviter une cascade d'examens complémentaires, peu efficaces, voire agressifs et une éventuelle surveillance peut être suggérée à long terme (1 à 2 ans).

3.1.1.2. *Face à un nodule hyperéchogène intrarénal (de 1 à 2 cm)* : il faut réaliser de principe un examen scanographique, en premier lieu en raison du risque d'erreur diagnostique avec les petits adénocarcinomes qui peuvent parfois être hyperéchogènes (fig. 5).

• S'il n'existe pas de contingent graisseux probant, trois attitudes sont possibles :

- une surveillance à moyen ou long terme qui semble indiquée devant un caractère franchement hyperéchogène ou devant la présence d'îlots de faibles valeurs d'atténuation avant injection (-20 à +10 UH) ou après (0 à +20 UH) injection en scanographie, l'ensemble étant plutôt en faveur d'un AML;

- une ponction percutanée peut être tentée, mais les difficultés sont proportionnelles à la mobilité du rein, à la petite taille et à la mauvaise situation de la lésion;

- une tumorectomie doit être proposée si le caractère hyperéchogène est peu franc; elle sera secondairement élargie si l'examen histologique est en faveur d'un petit adénocarcinome et non d'un AML.

3.1.1.3. *Face à une masse intrarénale hyperéchogène >2 cm*. Là encore, la réalisation d'un examen scanographique « dans les règles » est indispensable :

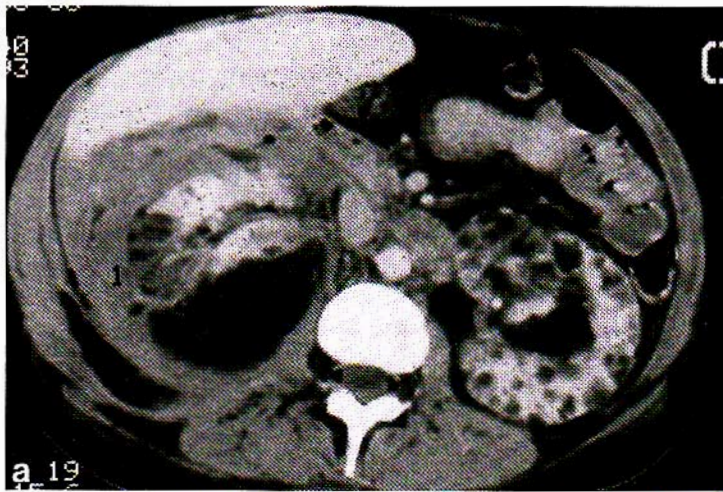
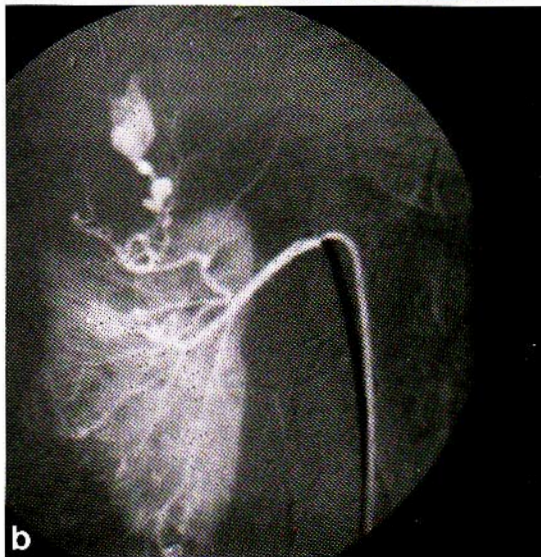


Fig. 16 a-c. Sclérose tubéreuse de Bourneville (même observation que la figure 11), avec accident hémorragique à droite. a Coupe scanographique : volumineux AML postérieur et plusieurs petits antérieurs du rein droit et collection sous capsulaire et périrénale, avec infiltration du fascia périrénal. b Angiographie sélective : multiples petites lésions hypervasculaires diffuses; grosse masse polaire supérieure avec dilatation pseudo-anévrysmale, effraction et extravasation dans l'espace sous-capsulaire. c Contrôle après embolisation (fragments de Spongel) : arrêt de l'hémorragie



- S'il existe un contingent graisseux franc, il s'agit dans la grande majorité des cas d'un AML. En raison du risque hémorragique avec la taille de lésion, l'intervention chirurgicale a été proposée à titre systématique pour les AML de plus de 4 cm de diamètre [9]. Ce n'est qu'exceptionnellement que seront découvertes les quelques lésions à contingent graisseux autres qu'un AML (oncocyte, tumeur de Wilms), dont il convient de rappeler que les quelques cas publiés concernent des masses volumineuses. Dans ce cas, la néphrectomie sera élargie à visée carcinologique.

- S'il n'existe pas de contingent graisseux (ex : -20 à +10 UH), il peut s'agir d'un AML de composition particulière (cf tableau 1); cependant même en cas de lésion hyperéchogène, il est

impossible d'exclure un autre processus, en particulier l'adénocarcinome. Le contexte particulier de la STB n'est pas totalement rassurant car de nombreux cas d'association AML-adénocarcinome ont été rapportés. C'est dans cette indication que la ponction percutanée à visée diagnostique peut être proposée.

3.1.2. L'origine rénale peut être incertaine en cas de masse volumineuse. Le problème est d'abord la topographie de la lésion : il convient en premier lieu de déterminer si le rein est respecté ou concerné par le processus.

Trois méthodes sont utiles pour évaluer l'éventuel déplacement et l'intégrité morphologique du rein, ainsi que du foie, de la veine cave inférieure, du psoas, de façon à établir les relations de la masse avec chacun de ces organes :

- l'échographie, par ses multiples plans de coupes, notamment verticaux, est souvent très efficace pour mettre en évidence un liseré échogène séparant la masse et les organes de voisinage,
- la scanographie est la méthode qui offre la meilleure résolution à la fois spatiale et en contraste, mais elle est limitée au plan axial; les reformations verticales peuvent être réalisées, mais, parfois artéfactées par les mouvements respiratoires, elles permettent rarement d'aller au-delà d'une lecture attentive des coupes axiales simples,
- l'IRM est une technique performante au niveau rétropéritonéal, grâce à ses coupes verticales, pour étudier l'ensemble des organes de la région.

En cas d'échec de ces méthodes, l'angiographie peut être un recours en montrant l'origine de la vascularisation préférentielle de la lésion.

Deux cas principaux de figure peuvent alors se présenter [57] :

1° Le rein apparaît refoulé mais il est respecté sur le plan morphologique (signe de l'adossement) : il s'agit a priori d'une masse extra-rénale :

- un déplacement du rein en bas et en avant peut traduire une masse hépatique postérieure, mais il s'agit, dans la grande majorité des cas, surtout si le déplacement est marqué, d'une masse d'origine surrénalienne (refoulement antérieur de la veine cave inférieure); la présence d'éléments graisseux est alors en faveur d'un myélolipome,
- en cas de déplacement dans une autre direction, il s'agit d'une masse rétro-péritonéale, et en cas de contingent graisseux d'un liposarcome.

2° L'origine est vraisemblablement rénale quand il existe des modifications franches du cortex rénal : il peut s'agir d'un AML, ou d'un liposarcome a priori issu de la capsule. Le caractère régulier et net des contours de la lésion n'est pas un argument en faveur de la bénignité ou de la malignité de la lésion : les sarcomes de bas grade sont en général peu envahissants et bien délimités alors qu'à l'inverse, les angiomyolipomes qui ont été le siège de phénomènes hémorragiques peuvent s'accompagner de remaniements de la graisse périlésionnelle du périrein.

3.2. Conduite diagnostique et thérapeutique face aux formes hémorragiques

Si l'échographie permet en général d'affirmer l'hémorragie rétro-péritonéale et parfois de mettre en évidence l'AML au sein de l'hématome, c'est la scanographie - réalisée selon le protocole défini au tableau 2 - qui est la méthode de précision, à la fois pour l'étendue de l'hémorragie et le diagnostic de la lésion causale (fig. 16 a).

L'embolisation est souvent pratiquée à titre palliatif, pour permettre la réalisation d'une tumorectomie de façon réglée et dans de meilleures conditions techniques (fig. 16 b et c). Elle pourrait être proposée comme seul traitement dans les observations de STB à localisations angiomyolipomateuses multiples où il convient de conserver le maximum de parenchyme fonctionnel.

Tableau 2. Protocole scanographique face à une tumeur échogène du rein

Coupes avant injection +++

- Fines (1-5 mm) : épaisseur adaptée à celle de la tumeur et selon le résultat des premières coupes
- Travail de l'image (niveau adapté, fenêtre étroite)
- Recherche de valeurs d'atténuation franchement négatives (régions d'intérêt, histogramme)
- En cas de petite tumeur (<2 cm)
 - repérage de la lésion guidé par les données topographiques échographiques
 - intérêt potentiel d'une boucle spirométrique et de la rotation continue, pour diminuer les effets des mouvements respiratoires
 - face à une formation non repérable sur les coupes sans injection (très faible contingent graisseux), localiser la lésion après IV et mesurer les valeurs d'atténuation sur des coupes réalisées tardivement ou quelques jours après

Coupes après injection (bolus centré)

- Etude du rehaussement permettant d'apprécier la richesse du réseau vasculaire

Que l'embolisation seule puisse être proposée dans le traitement des AML isolés reste une question à débattre, en fonction de la localisation de la lésion, du contexte général du patient; il convient à ce propos de mentionner l'observation récente d'Edelman et coll [58] où une embolisation suivie d'une évacuation par drainage percutané des résidus nécrotiques a permis de traiter avec succès un gros AML isolé.

3.3. La mise en évidence d'adénopathies rétro-péritonéales associées à un ou plusieurs AML

Celles-ci peuvent faire envisager des causes « spécifiques » mais assez rares : localisation ganglionnaire du processus angiomyolipomateux rencontrée plutôt dans la STB, ou plus rarement association avec une lymphangioléiomyomatose. L'impossibilité de caractériser ces ganglions, et en particulier de montrer facilement un contingent graisseux intraganglionnaire en scanographie, doit entraîner une attitude de prudence et faire rechercher de façon systématique une origine tumorale maligne = adénocarcinome rénal associé (surtout dans la STB), voire lymphome, extension d'une tumeur pelvienne...

Bibliographie

1. Pollack HM, Banner MP, Amendola MA (1987) Other malignant neoplasms of the renal parenchyma. *Semin Roentgenol* 4 : 260-274
2. Bennington JL, Beckwith JB (1975) Angiomyolipoma. In : Tumors of the kidney, renal pelvis and ureter. Armed Forces Institute of Pathology (eds) Washington, DC, pp 204-212
3. Hajdu SI, Foote FW (1969) Angiomyolipoma of the kidney: report of 27 cases and review of the literature. *J Urol* 102 : 396-401
4. Holm-Nielsen P, Sorensen FB (1988) Renal angiomyolipoma: an ultrastructural investigation of three cases with histogenetic considerations. *APMIS* 4 [suppl] : 37-47
5. Goldman SM (1989) Benign renal tumors: diagnosis and treatment. *Urol Radiol* 11 : 203-209
6. Price EB, Mostofi FK (1965) Symptomatic angiomyolipoma of the kidney. *Cancer* 18 : 761-774
7. Ardaens Y, Biserte J, Lambin G, Lemaitre G (1985) Efficacité de l'imagerie moderne dans le diagnostic des angiomyolipomes isolés du rein. *J Radiol* 66 : 189-195
8. Farrow GM, Harrison EG, Utz DC (1968) Sarcomas and sarcomatoid and mixed malignant tumors of the kidney in adults, part III. *Cancer* 22 : 556-563
9. Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF (1986) The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 135 : 1121-1124
10. Wong AL, McGeorge A, Clark AH (1981) Renal angiomyolipoma: a review of the literature and a report of 4 cases. *Br J Urol* 53 : 406-411
11. Pode D, Meretik S, Shapiro A, Caine M (1985) Diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *Urology* 25 : 461-467
12. Allen TD, Risk W (1965) Renal angiomyolipoma. *J Urol* 94 : 203-207
13. Sant GR, Heaney JA, Ucci AA, Sarno RC, Meares EM (1984) Computed tomographic findings in renal angiomyolipoma: an histologic correlation. *Urology* 24 : 293-296
14. Nguyen GK (1984) Aspiration biopsy cytology of renal angiomyolipoma. *Acta Cytologica* 28 : 261-264
15. Tong YC, Chieng PU, Tsai TC, Lin SN (1990) Renal angiomyolipoma: report of 24 cases. *Br J Urol* 66 : 585-589
16. Bret PM, Bretagnolle M, Gaillard D, Plauchu H, Labadie M, Lapray JF, Roulland Y, Cooperberg P (1985) Small, asymptomatic angiomyolipomas of the kidney. *Radiology* 154 : 7-10
17. Raghavendra BN, Bosniak MA, Megibow AJ (1983) Small angiomyolipoma of the kidney: sonographic-CT evaluation. *AJR* 141 : 575-578
18. Sant GR, Ayers DK, Bankoff MS, Mitcheson HD, Ucci AA (1990) Fine needle aspiration biopsy in the diagnosis of renal angiomyolipoma. *J Urol* 143 : 999-1001
19. Bosniak MA, Megibow AJ, Hulnick DH, Horii S, Raghavendra BN (1988) CT dia-

- gnosis of renal angiomyolipoma: the importance of detecting small amounts of fat. *AJR* 151 : 497-501
20. Kutcher R, Rosenblatt R, Mitsudo SM, Goldman M, Kogan S (1982) Renal angiomyolipoma with sonographic demonstration of extension into the inferior vena cava. *Radiology* 143 : 755-756
 21. Brantley RE, Mashni JW, Bethards RE, Chernys AE, Chung WM (1985) Computerized tomographic demonstration of inferior vena caval tumor thrombus from renal angiomyolipoma. *J Urol* 133 : 836-837
 22. Camunez F, Lafuente J, Robledo R (1987) CT demonstration of extension of renal angiomyolipoma into the inferior vena cava in a patient with tuberous sclerosis. *Urol Radiol* 9 : 152-154
 23. Rothenberg DM, Brandt TD, D'Cruz I (1986) Computed tomography of renal angiomyolipoma presenting as right atrial mass. *J Comput Assist Tomogr* 10 : 1054-1056
 24. Amendola MA, Brown SM, Schnall M, Morillo G, Pollack HM, Kressel HY (1990) MR Imaging of renal angiomyolipomas. *Radiology* RSNA '90 177 : 358
 25. Bellin MF, Attias S, Richard F, Bitker MO, Conort P, Dion Voirin E, Bousquet JC, Grellet J (1990) Apport comparé de la TDM et de l'IRM au diagnostic des angiomyolipomes rénaux. 38es Journées Françaises de Radiologie, Paris. *Rev Im Med* 2 : 95
 26. Rummeny E, Weissleder R, Stark DD, Saini S, Compton CC, Bennett W, Hahn PF, Wittenberg J, Malt RA, Ferrucci J (1989) Primary liver tumors: diagnosis by MR Imaging. *AJR* 152 : 63-72
 27. Kuipers D, Jaspers R (1989) Renal masses: differential diagnosis with pulsed doppler US. *Radiology* 170 : 59-60
 28. Van Baal JG, Becker AE, Fleury P, Brummelkamp WH (1990) Renal angiomyolipomas: could the histology serve as a marker for tuberous sclerosis? *Histopathology* 17 : 180-182
 29. Stillwell TH, Gomez MR, Kelalis PP (1987) Renal lesions in tuberous sclerosis. *J Urol* 138 : 477-481
 30. Bloom DA, Scardino PT, Ehrlich RM, Waisman J (1982) The significance of lymph nodal involvement in renal angiomyolipoma. *J Urol* 128 : 1292-1295
 31. Taylor RS, Joseph DB, Kohaut EC, Wilson ER, Bueschen AJ (1989) Renal angiomyolipoma associated with lymph node involvement and renal cell carcinoma in patients with tuberous sclerosis. *J Urol* 141 : 930-932
 32. Hulbert JC, Graf R (1983) Involvement of the spleen by renal angiomyolipoma: metastasis or multicentricity? *J Urol* 130 : 328-329
 33. Rumancik WM, Bosniack MA, Rosen RJ, Hulnick D (1984) Atypical renal and pararenal hamartomas associated with lymphangiomyomatosis. *AJR* 142 : 971-972
 34. McIntosh GS, Dutoit SH, Chronos NV, Kaisry AV (1989) Multiple unilateral renal angiomyolipomas with regional lymphangiomyomatosis. *J Urol* 142 : 1305-1307
 35. Gutierrez OH, Burgener FA, Schwartz S (1979) Coincident renal cell carcinoma and renal angiomyolipoma in tuberous sclerosis. *AJR* 132 : 848-850
 36. Morita T, Hirota N, Tokue A (1988) Association of renal cell carcinoma and angiomyolipoma in the same kidney. *Urol Int* 43 : 297-298
 37. Gallagher JC, Gallagher DJ (1978) Renal hamartoma (angiomyolipoma) with spontaneous rupture during pregnancy. *Obst Gynecol* 52 : 481
 38. Swift DL, Lingeman JE, Baum WC (1980) Spontaneous retroperitoneal hemorrhage: a diagnostic challenge. *J Urol* 123 : 577-582
 39. Jaafar S, Robert Y, Hubert J, Rodde A, Stines J, Régent D, Claudon M (1991) Les hématomes rétropéritonéaux spontanés: conduite diagnostique et thérapeutique. *Radiologie (sous presse)*
 40. Safak M, Baltaci S, Akyar S, Beduk Y (1989) Intrarenal lipoma: report of a case. *Urol Int* 44 : 113-115
 41. Rosi P, Parziani S, Sidoni A, Virgili G, Giurioli A (1988) Intrarenal lipoma. *Acta Urol Belg* 56 : 495-503
 42. Dineen MK, Venable DD, Misra RP (1984) Pure intrarenal lipoma - report of a case and review of the literature. *J Urol* 132 : 104-107
 43. Curry NS, Schabel SI, Garvin AJ, Fish G (1990) Intratumoral fat in a renal oncocytoma mimicking angiomyolipoma. *AJR* 154 : 307-308
 44. Parvey LS, Warner R, Callihan TR, Magill HL (1981) CT demonstration of fat tissue in malignant renal neoplasms: atypical Wilms' tumors. *J Comput Assist Tomogr* 5 : 851-854
 45. Granmayeh M, Wallace S, Barrett AF, Fisher R, Heslop JH (1977) Sarcoma of the kidney: angiographic features. *AJR* 129 : 107-112
 46. Tomera KM, Farrow GM, Lieber MM (1983) Sarcomatoid renal carcinoma. *J Urol* 130 : 657-659
 47. Srinivas V, Sogani PC, Hajdu SI, Whitmore WF (1984) Sarcomas of the kidney. *J Urol* 132 : 13-16
 48. Ng WD, Chan KW, Chan YT (1985) Primary leiomyosarcoma of renal capsule. *J Urol* 133 : 834-835
 49. Bonsib SM, Fischer J, Plattner S, Fallon B (1987) Sarcomatoid renal tumors. Clinicopathologic correlation of three cases. *Cancer* 59 : 527-532
 50. Mucci B, Lewi HJE, Fleming S (1987) The radiology of sarcomas and sarcomatoid carcinomas of the kidney. *Clin Radiol* 38 : 249-254
 51. Ogawa K, Nakashima Y, Kim YC, Yamabe H, Mizukami T, Kaneko S, Hamashima Y (1987) Unusual renal sarcoma in a young adult: its similarities to clear cell sarcoma of the kidney. *J Urol* 137 : 730-731
 52. Shirkhoda A, Lewis E (1987) Renal sarcoma and sarcomatoid renal cell carcinoma: CT and angiographic features. *Radiology* 162 : 353-357
 53. Bruneton JN, Monticelli J, Ettore F, Lesbats G (1980) Leiomyosarcome de la capsule rénale. Aspects échographique et angiographique. A propos d'un cas. *J Radiol* 61 : 813-816
 54. Mayes DC, Fechner RE, Gillenwater JY (1990) Renal liposarcoma. *Am J Surg Pathol* 14 : 268-273
 55. Cano JY, D'Altorra RA (1976) Renal liposarcoma: case report. *J Urol* 115 : 747-749
 56. Lane RH, Stephens DH, Reiman HM (1989) Primary retroperitoneal neoplasms: CT findings in 90 cases with clinical and pathologic correlation. *AJR* 152 : 83-89
 57. Robert Y (1986) Evaluation des critères tomométriques dans le diagnostic des volumineuses masses du quadrant supérieur droit de l'abdomen. Thèse Doctorat en Médecine, Université de Lille
 58. Edelman MA, Mitty HA, Dan SJ, Birns DR (1990) Angiomyolipoma: postembolization liquefaction and percutaneous drainage. *Urol Radiol* 12 : 145-147