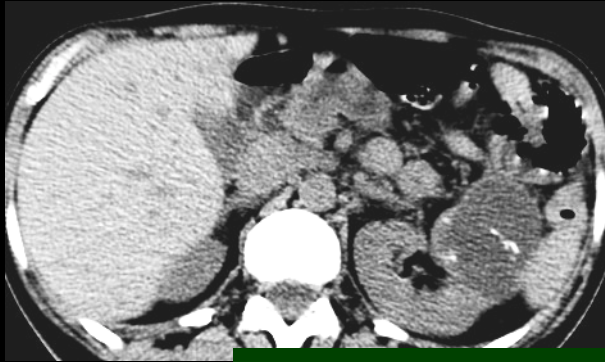
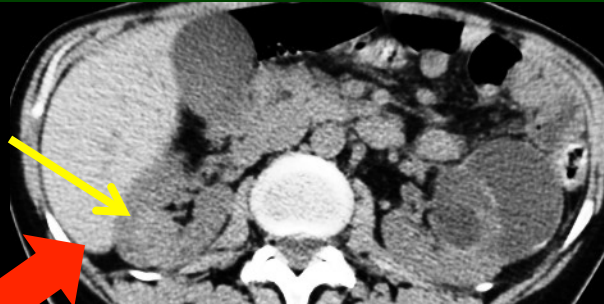
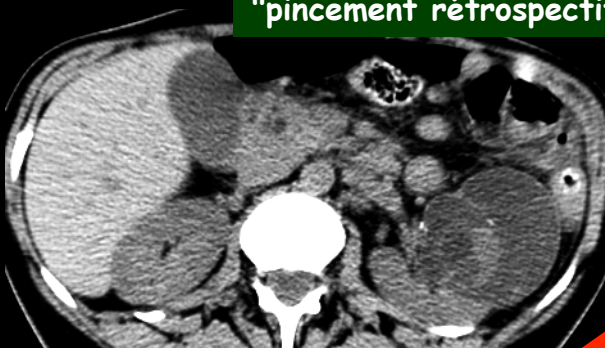


femme, 53 ans , occlusion intestinale aiguë par hernie interne latéro-caecale latérale étranglée (même patiente que les 2 cas précédents). Découverte de 2 lésions rénales asymptomatiques . Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir pour approcher la caractérisation macroscopique de chacune de ces lésion



"pincement rétrospectif" par Photoshop ou "format de la forme" Power Point



même image

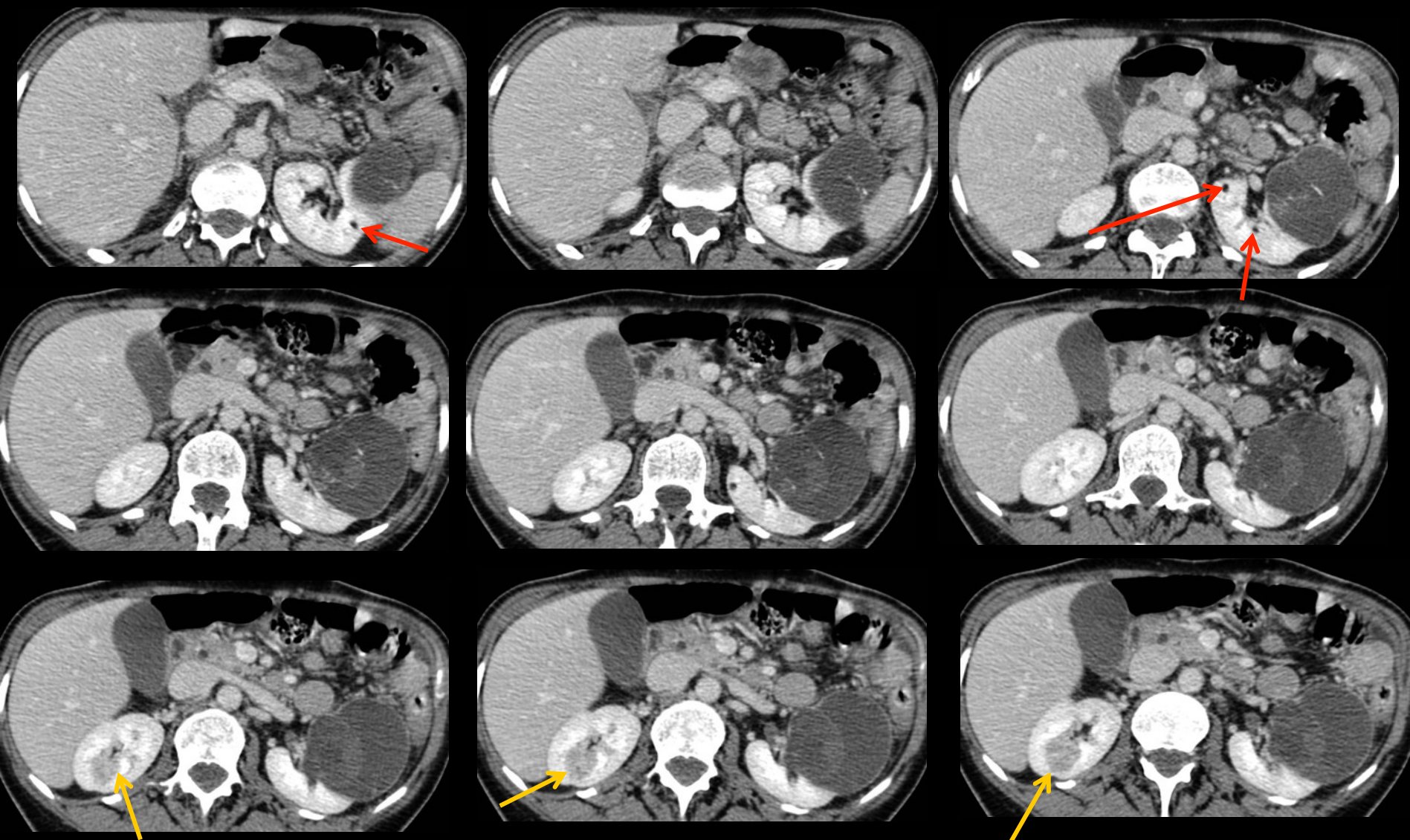


WW 400
WL 40

-lésion kystique multiloculaire du rein gauche avec calcifications linéaires arciformes des cloisons et densités hétérogènes

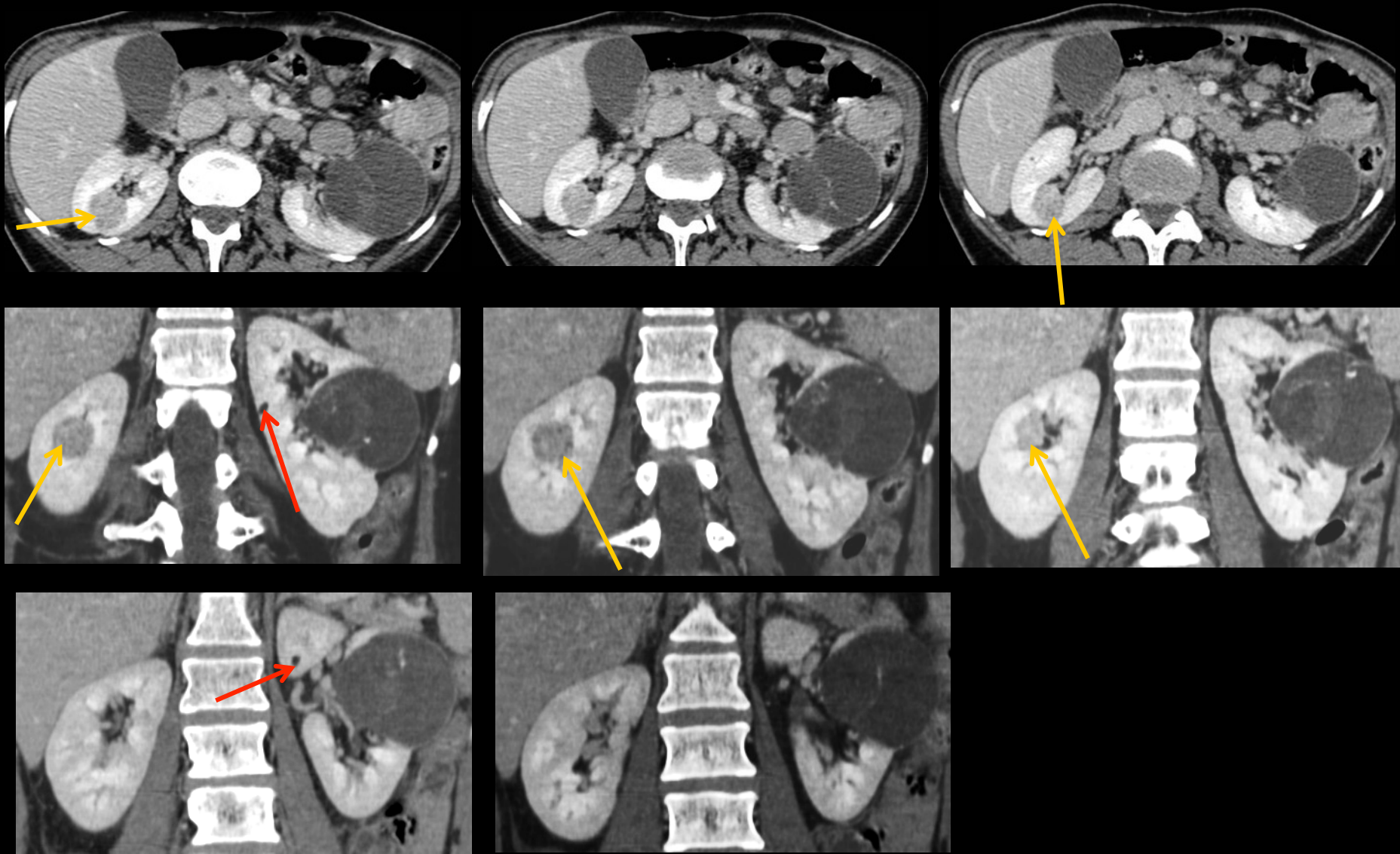
-grâce à un fenêtrage "serré" , on peut "deviner" une lésion focale du rein droit, en discret hypersignal

obs. Dr Y. Ranchoup Clinique du Mail Grenoble

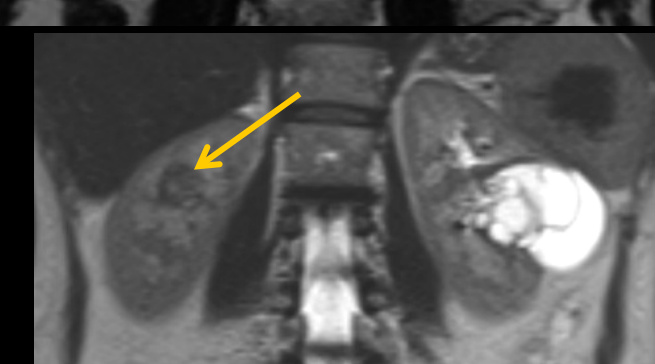
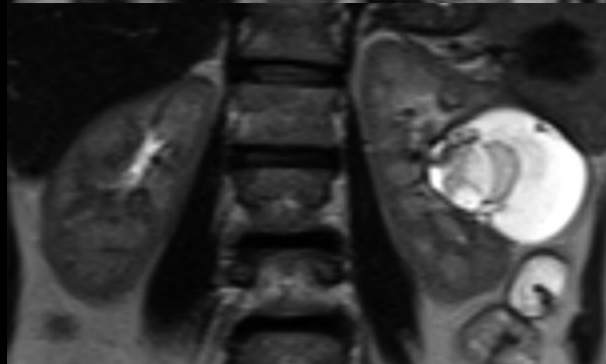
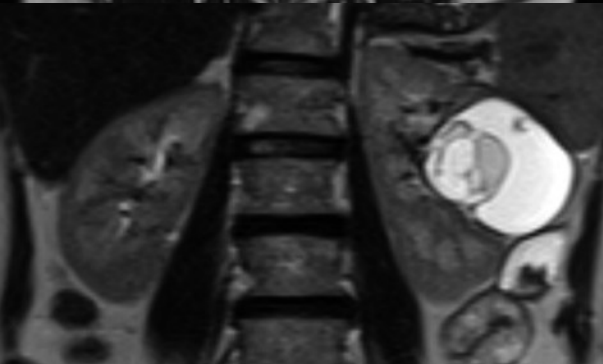
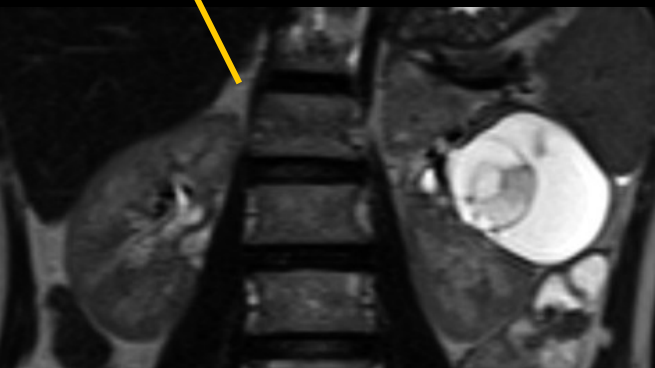
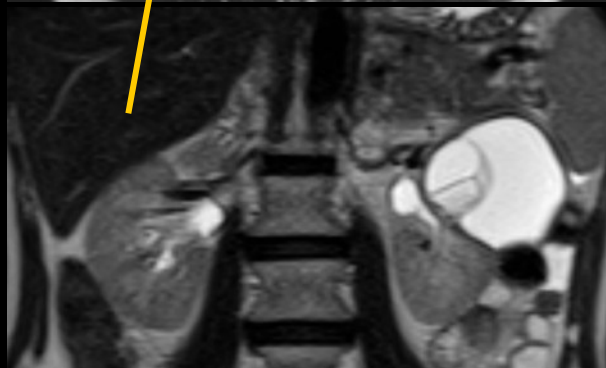
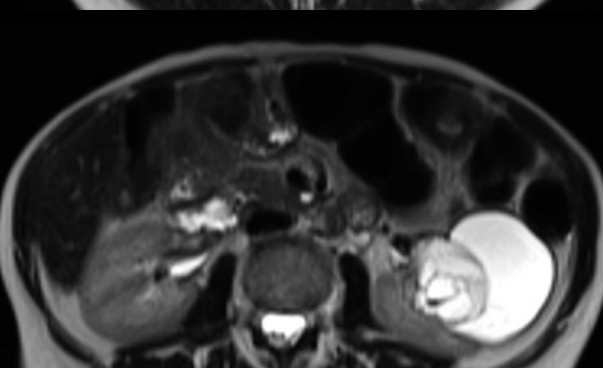
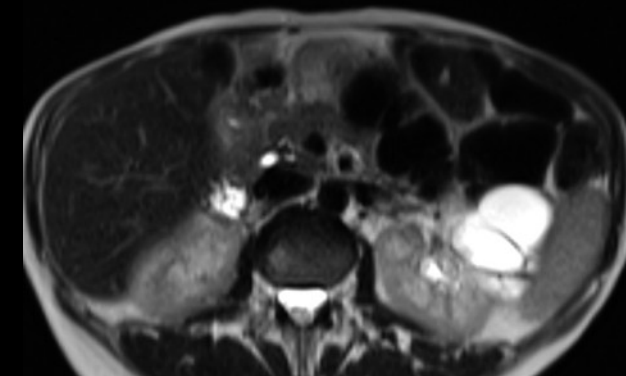


après injection de produit contraste au scanner , il se confirme qu'il existe bien :

- de petites images infra centimétriques de densité grasseuse en particulier sur le rein gauche correspondant à des angiomyolipomes (flèches rouges)
- une image kystique cloisonnée au sein de laquelle on observe des variations de densité dans les différentes loculations , enchâssée sur la face antérieure du rein gauche
- une image ronde vascularisée pôle supérieur du droit, juste sinusal

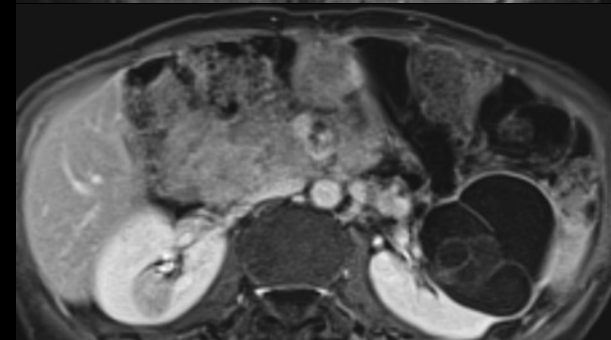
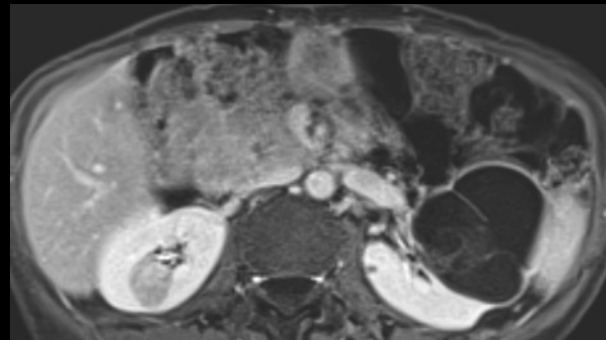
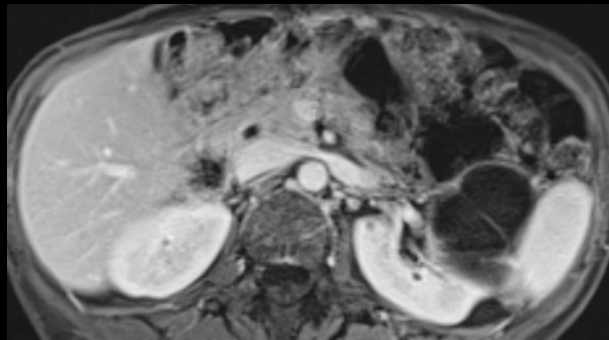
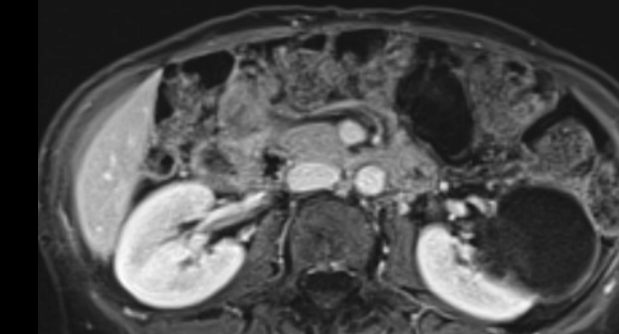
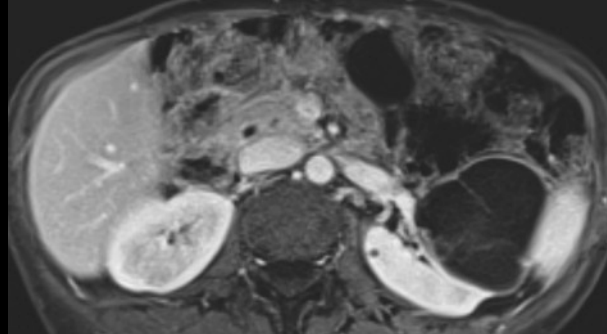
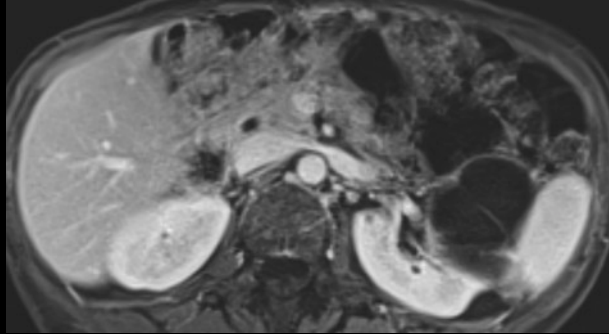
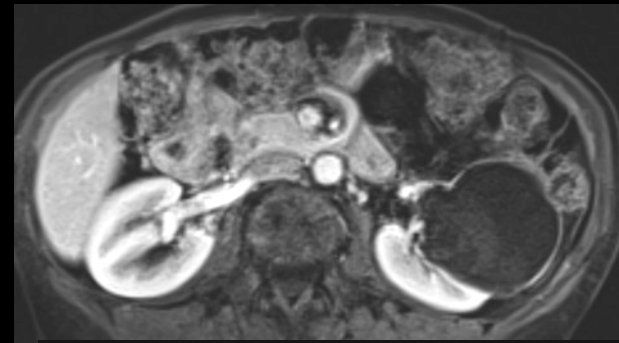
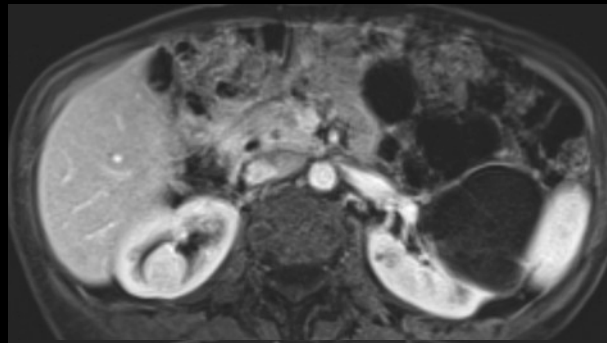
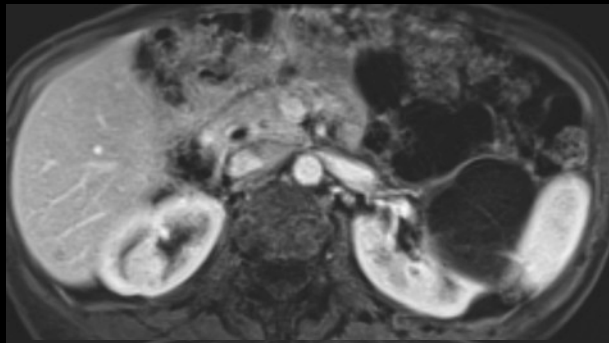


les reformations frontales scanographiques permettent une bonne représentation morphologique des trois types de lésions sus décrits



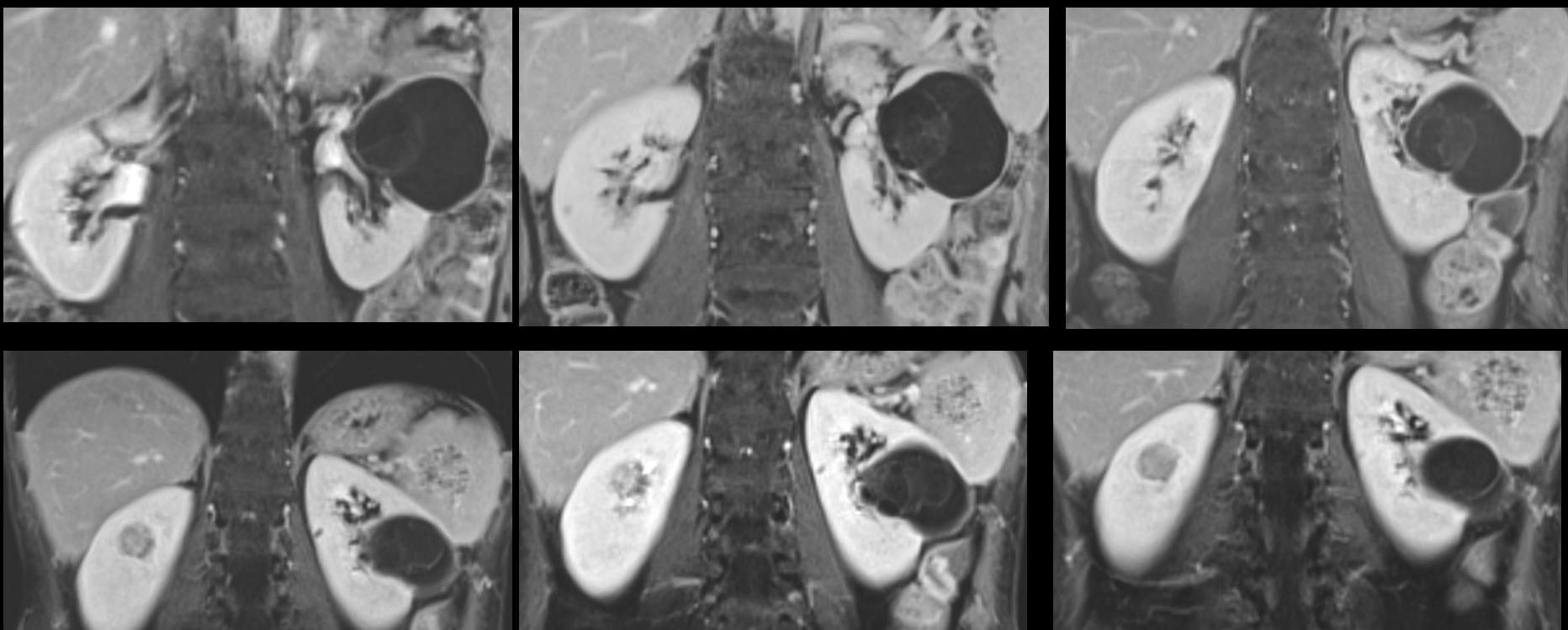
L'I.R.M. en pondération T 2 à TE effectif court confirme :

- le caractère en grande partie kystique multi loculaire de la lésion principale du rein gauche il existe des variations du signal dans les différentes loculations, qui reflètent des variations de concentration protéique .La totalité de la lésion est circonscrite par une paroi d'épaisseur régulière
- la masse para sinusale du pôle supérieur du rein droit se caractérise par un **discret hyper signal " cellulaire "** , inférieur à celui du parenchyme splénique .

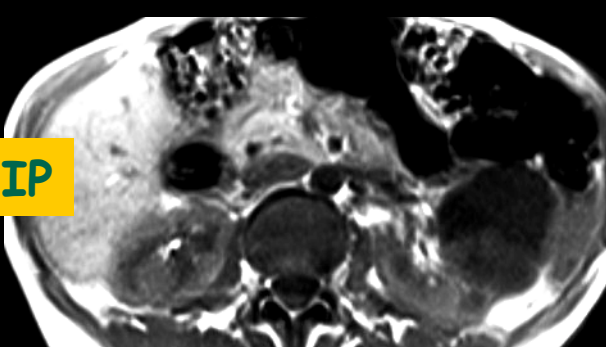


l'acquisition multiphasique après injection de gadolinium et avec suppression du signal de la graisse montre :

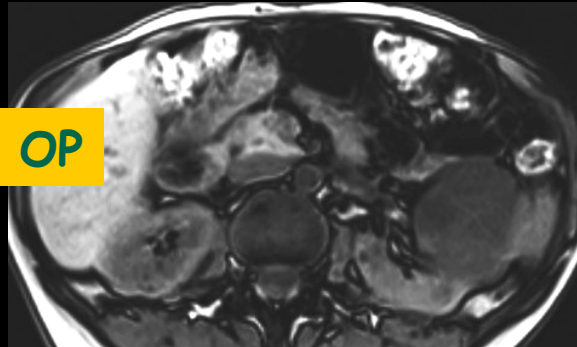
- sur le rein gauche l'absence de prise de contraste nodulaire dans les loculations de la lésion kystique dont les septas ont une épaisseur régulière et faible (2 à 3 mm maxi).
- sur le rein droit on constate une nette prise de contraste homogène dans la lésion nodulaire parasinusale du pôle supérieur ; dès le deuxième passage la lésion est au même niveau de rehaussement que la corticale rénale et au troisième passage ,elle est de nouveau individualisée car son niveau de vascularisation persiste tout en restant inférieur à celui du néphrogramme tubulaire



sur les coupes tardives ,la lésion du rein droit est rehaussée par le contraste mais reste toutefois nettement discernable , en raison de son moindre rehaussement par rapport au néphrogramme tubulaire



IP



OP

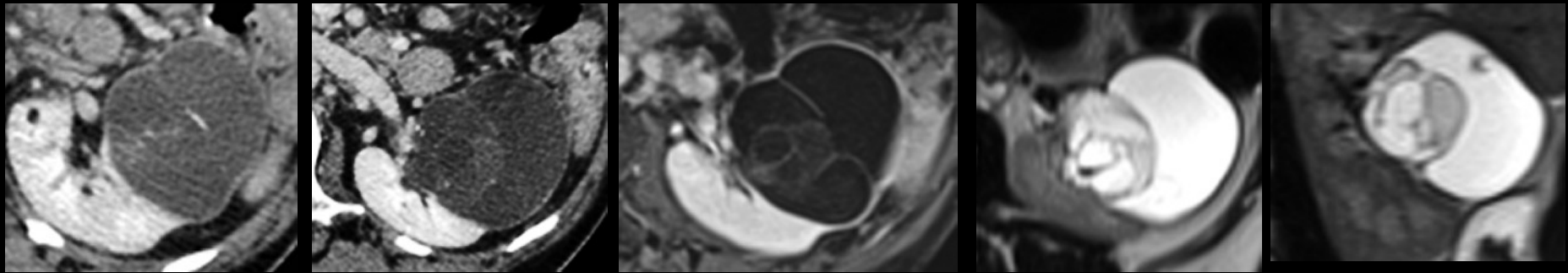
sur les coupes en IP-OP, on identifie un très discret hyposignal du nodule du rein droit en opposition de phase

quel(s) diagnostic(s) pouvez-vous proposer pour l'image kystique du rein gauche d'une part, pour le nodule du rein droit d'autre part ?

pour la lésion multi kystique du rein gauche , l'intervention chirurgicale (néphrectomie partielle) confirme la lésion multi kystique dont les parois internes sont lisses, laissant échapper un liquide citrin.

l'analyse histologique montre que les formations kystiques sont tapissées par un revêtement cellulaire cubique sans atypie; les noyaux des cellules font parfois protrusion dans la lumière . Les parois sont faites de tissu conjonctif ponctué de lymphocytes mais il n'y a ni structures parenchymateuse rénale ni cellules claires on peut donc conclure à un

néphrome kystique multiloculaire



lésion tumorale composée uniquement de kystes et de cloisons d'épaisseur inférieure à 5 mm, sans processus solide ni nodule mural

apanage du sexe féminin SR 7F / 1H

âge moyen de découverte : 53 ans

généralement **asymptomatique** ; parfois douleurs , hématuries , infections urinaires

physiopathologie : rôle probable des hormones (prépondérance féminine , traitement hormonal de la ménopause , récepteurs de la progestérone et des œstrogènes dans les formes à composante mésenchymateuse (MEST = mixed épithélial and stromal tumor)

pronostic

excellent ; quelques récives locales rapportées

diagnostic différentiel :

- . carcinome kystique multiloculaire +++ (cf cas clinique correspondant dans archives)
- . carcinome tubulo-kystique
- . néphrome mésoblastique
- . adénofibrome métanéphrique

anatomie pathologique

généralement proches du hile

contingent épithélial

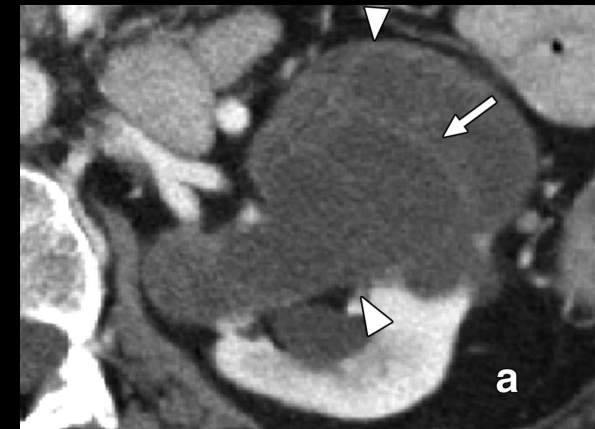
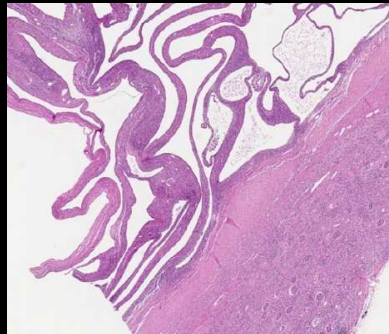
contingent stromal

fibreux à scléreux

stroma de type ovarien

muscle lisse

chez l'enfant le néphrome kystique est différent et semble être une forme très différenciée de néphroblastome



pour la lésion charnue vascularisée para sinusale du rein droit, une biopsie guidée a été réalisée qui a montré une prolifération de cellules fusiformes éosinophiles de grande taille avec une minime anisocaryose s'associant à quelques adipocytes dispersés, quelques lymphocytes et à des structures vasculaires à parois hyalines

l'immunohistochimie a montré une forte positivité pour l'actine musculaire lisse et une positivité de certaines cellules pour l'HMB 45

il s'agit donc d'un **angiomyolipome** très peu riche en graisse



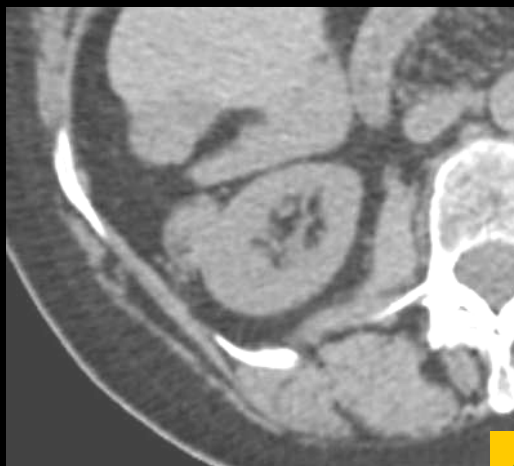
l'imagerie macroscopique en coupes ne montrait pas de tissu adipeux au scanner sans injection . elle objectivait le **caractère vasculaire** par la prise de contraste fugace , au premier passage

la quantité de dérivés lipidiques intra-lésionnels était trop faible pour qu'on puisse observer une chute de signal nette en opposition de phase

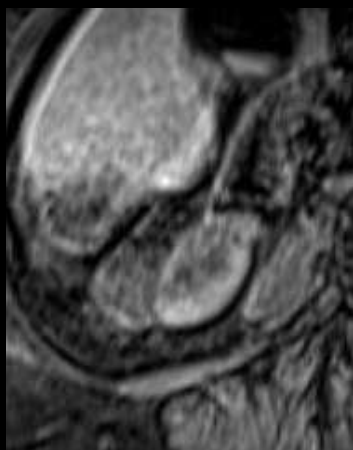
voici 2 autres exemples d'angiomyolipomes pauvres en graisse , à développement exorénal observés également par le Docteur Y Ranchoup



T2 TEeff court



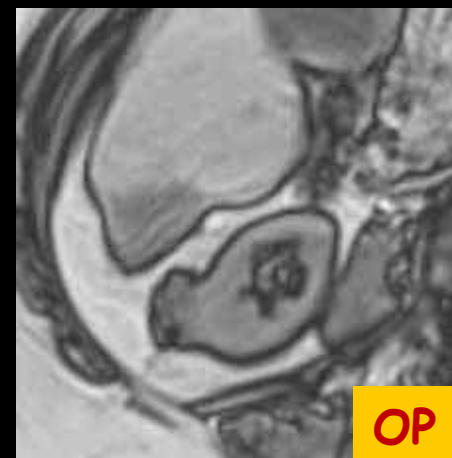
CT



T1 gado FatSat



IP



OP

les angiomyolipomes pauvres en graisse
représenteraient 4 , 5 % de l'ensemble de ces lésions

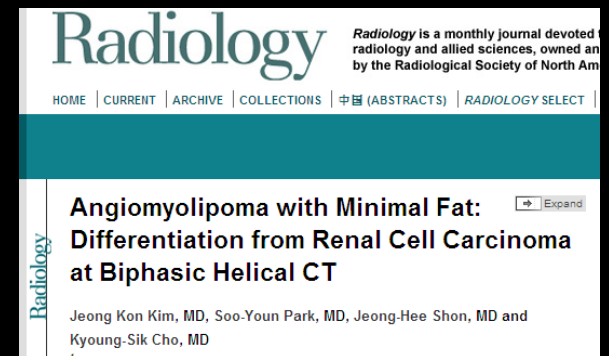
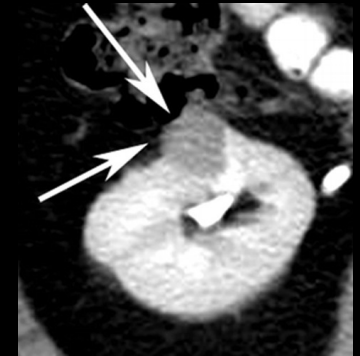
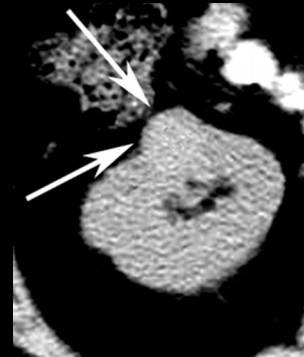
leur caractère hypervasculaire modéré, homogène ,à la phase précoce **au scanner** a été souligné de longue date de même que leur isoéchogénicité et leur hyperdensité spontanées en comparaison au parenchyme sain

c'est leur **rehaussement modéré mais persistant** qui représente le meilleur caractère distinctif par rapport au carcinome rénal

certaines carcinomes rénaux (papillaires , chromophobes..) peuvent présenter isolément certaines des caractéristiques sus décrites

l'abaissement du rapport intensité de signal de la lésion vs signal de la rate en pondération T2 permettrait de différencier les angiomyolipomes pauvres en graisse des carcinomes rénaux avec plus de 90% de sensibilité et de spécificité

l'évaluation des techniques IRM d'écho de gradient en phase et en opposition de phase pour la différenciation carcinome rénal vs angiomyolipome pauvre en graisse les a révélées peu performantes . Il en va de même pour l'analyse des histogrammes de valeurs d'atténuation au scanner



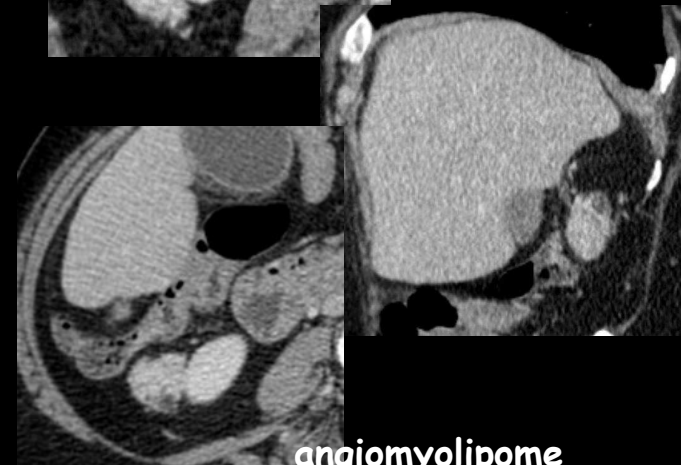
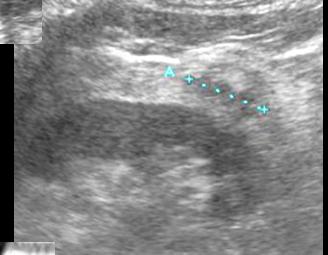
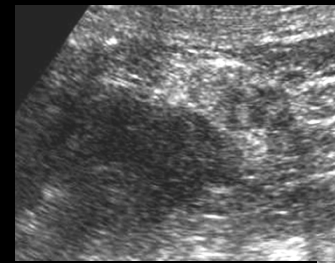
messages à retenir

-on peut rencontrer chez une même patiente :

- .une occlusion par hernie rétrocaecale latérale étranglée
- .une SANT transformation angiomatoïde nodulaire scléreuse de la rate
- .un néphrome kystique multiloculaire de l'adulte
- .un angiomyolipome à faible contenu en graisse

-malgré de nombreux travaux , le diagnostic d'angiomyolipome rénal à faible charge en graisse (cad sa différenciation par rapport à un adénocarcinome rénal (à cellules claires , papillaire , chromophile) reste délicat

on y pensera en particulier chez une femme , devant une lésion de petite taille (30 mm) se rehaussant modérément mais de façon homogène et durable au scanner et présentant en IRM pondérée T2 un rapport d'intensité de signal comparé à celui de la rate inférieur à 100 %



angiomyolipome
pauvre en graisse
très vascularisé , à
développement exo
rénal