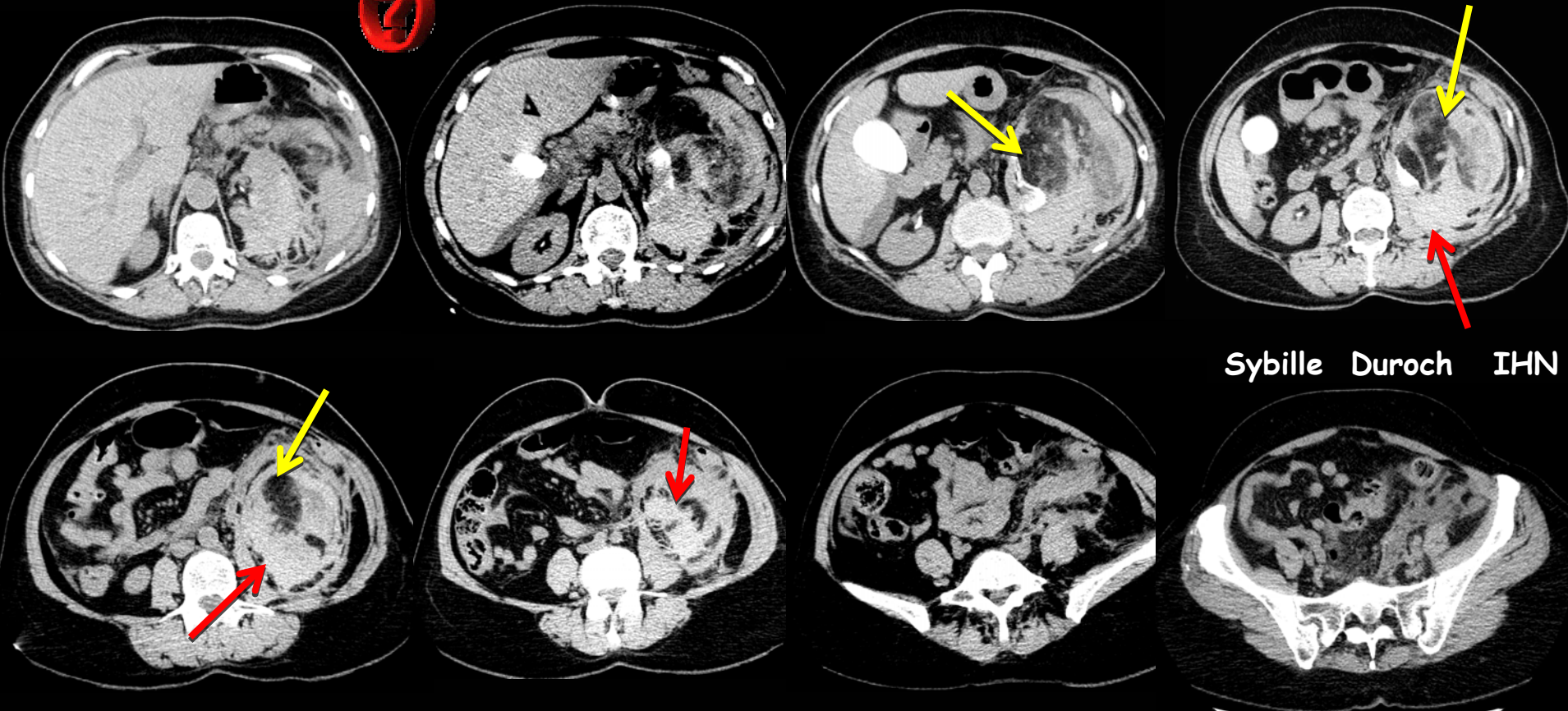


Patiente de 58 ans Douleurs abdominales brutales sans notion de traumatisme Déglobulisation
Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir sur ces coupes sans injection (mais il y eu un premier scanner injecté 15 heures auparavant , ce qui explique l'opacification résiduelle de cavités excrétrices du rein gauche et l'élimination hépato-biliaire ,responsable de la "cholécystographie")

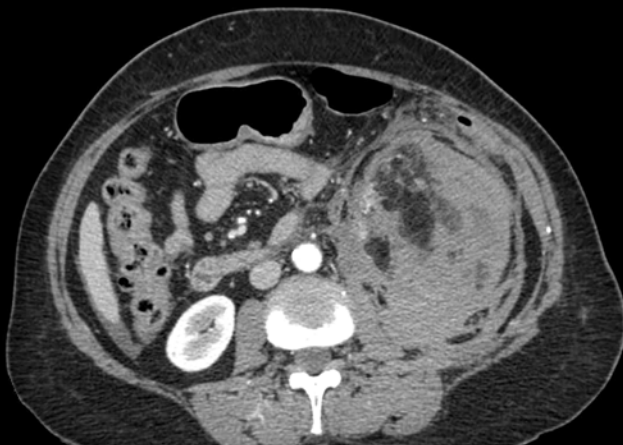
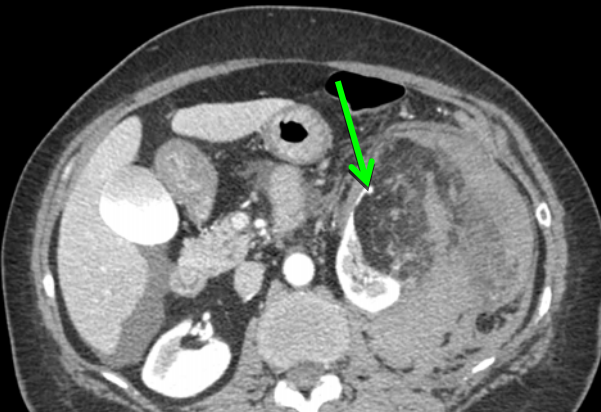
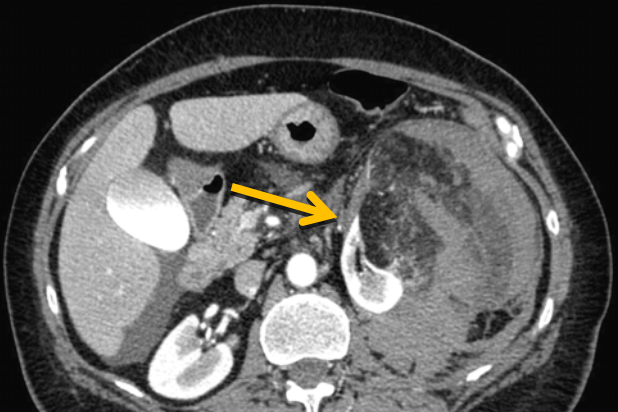
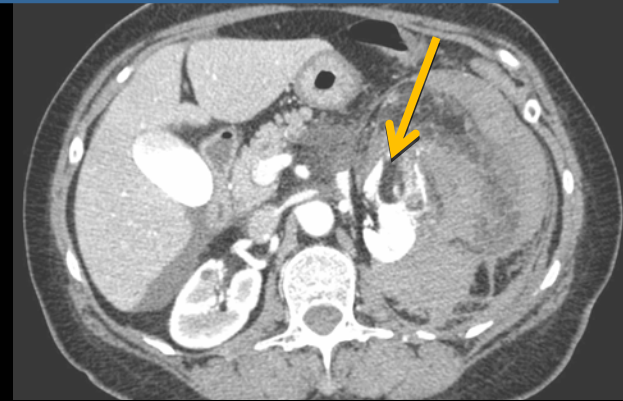


Sybille Duroch IHN

masse rétro péritonéale droite renfermant de **larges plages de tissu graisseux**

zones d'hyperdensité spontanée par rapport aux muscles (avec un fenêtrage adapté : fenêtre de visualisation "pincée") , traduisant la surcharge en protéines et donc ici,, en hème de l'hémoglobine; la lésion est donc le siège de saignements à l'origine d' hématomes profonds

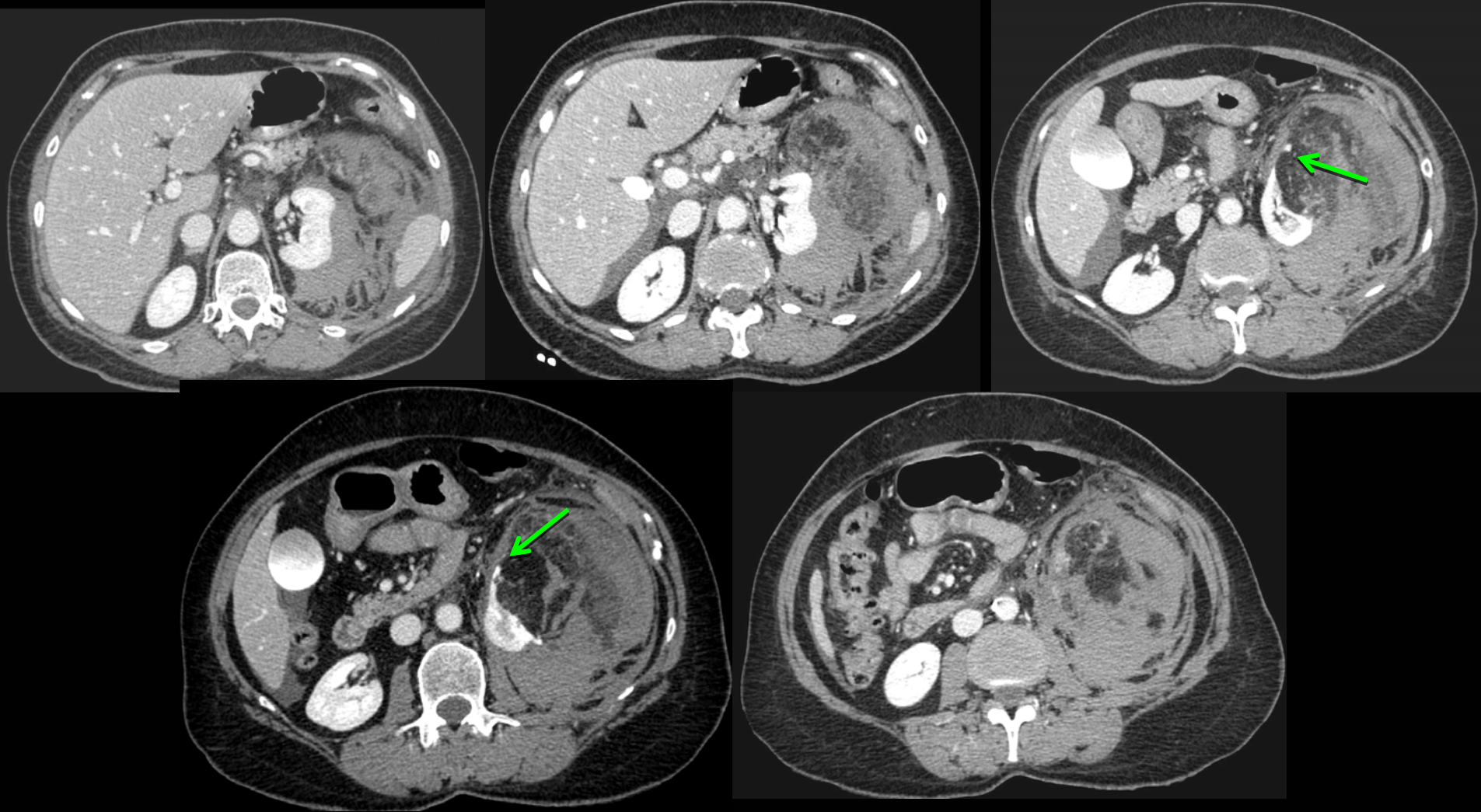
quels sont en pareil cas les éléments sémiologiques fondamentaux apportés par l'injection de produit contraste.



-le premier problème est de savoir s'il s'agit d'une masse rénale. Grâce à l'injection on constate qu'une partie de la lésion est enchassée dans le parenchyme rénal avec des éperons parenchymateux circonscrivent cette zone. Il s'agit donc bien d'une lésion d'origine rénale, à développement en grande partie extrarénal

-on n'objective pas de saignement actif à cette phase artérielle, mais il existe une petite dystrophie anévrysmale sur une branche artérielle polaire intérieure.

-la lésion et l'infiltration hématique sont en grande partie développées dans la loge rénale ; avec une petite infiltration de l'espace para rénal postérieur.



-au second passage, on retrouve la petite dystrophie anévrysmale de la branche artérielle polaire inférieure, toujours sans saignement actif.

-la masse rénale hémorragique renferme de larges plages graisseuses, très évocatrices, surtout dans ce contexte d'hématome péri rénale révélateur, d'un **angiomyolipome** (ou hamartome), a priori unique et sporadique)



Au total

-hématome rétropéritonéal compliquant un **angiomyolipome rénal gauche**

-pas de saignement actif

-irrégularités de calibre d'une artériole naissant à la partie antéro-inférieure du rein gauche, vascularisant la lésion : anévrisme dystrophique

une embolisation de la branche artérielle porteuse de l'anévrisme dystrophique est réalisée , qui entraîne une stabilisation de l'hématocrite



Angiomyolipome rénal

Tumeur bénigne solide du rein la plus fréquente

0,7-2% des tumeurs rénales

Sex ratio 2 F / 1 H

Survient à tout âge (âge moyen : 41 ans)

Découverte fortuite ou sur complications

Deux formes :

1. Sporadique

- 90% des cas
- femmes d'âge moyen
- lésion **unique**

2. Sclérose tubéreuse de Bourneville (STB)

- lésions **multiples** de grande taille
- bilatéralité**
- atteintes extra-rénales de la STB associées

2004 World Health Organization Classification of Renal Mesenchymal Neoplasms in Adults

Benign tumors

Leiomyoma

Hemangioma

Lymphangioma

Juxtaglomerular cell tumor

Renomedullary interstitial cell tumor (medullary fibroma)

Lipoma

Solitary fibrous tumor

Schwannoma

Malignant tumors

Leiomyosarcoma

Rhabdomyosarcoma

Angiosarcoma

Osteosarcoma

Synovial sarcoma

Fibrosarcoma

Malignant fibrous histiocytoma

Solitary fibrous tumor

Pas de distinction histologique entre ces 2 formes

Angiomyolipome rénal , points-clés

terminologie

l'angiomyolipome rénal est une tumeur mésoenchymateuse rénale dont l'origine probable correspond aux cellules épithéliales péri vasculaires (PEC = periepithelial cells).

Ils sont donc étroitement liés au groupe des tumeurs reliées aux cellules périépithéliales) qui comportent :

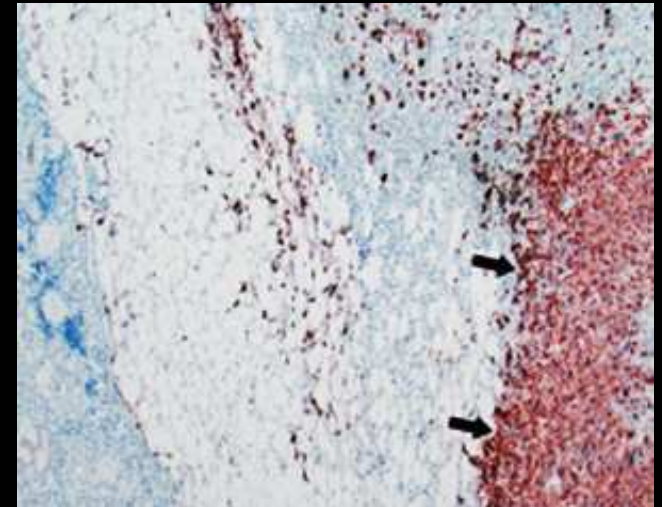
- . la lymphangioliomyomatose
- . les tumeurs "sucres" à cellules claires du poumon, du pancréas et de l'utérus
- . les PEComes
- . les rhabdomyomes cardiaques

ces lésions se caractérisent par

- . une prolifération de cellules fusiformes et/ou épithélioïdes de siège péri vasculaire
- . l'expression de marqueurs immuno-histo-chimiques des **mélanocytes** :

HMB-45 , **Melan-A** , **MiTF**

associés aux marqueurs mésoenchymateux en particulier **actine musculaire lisse** et **h-caldesmon**



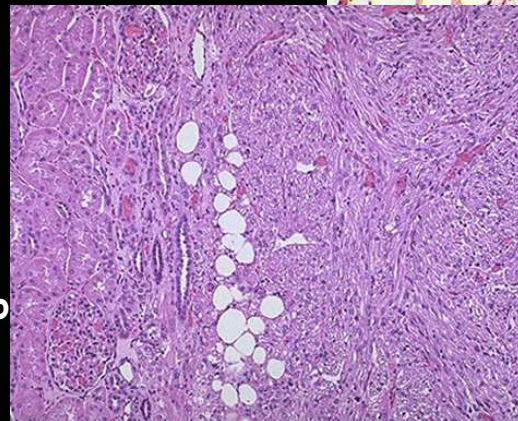
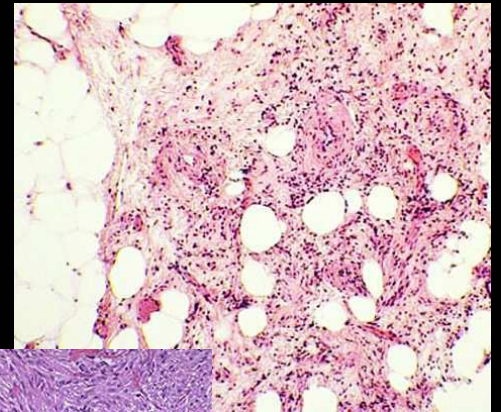
HMB-45 marque surtout les cellules épithélioïdes qui ici ont, de plus, une coloration mélanique

étiopathogénie

- approximativement, 50 à 75 % des patients porteurs d'une sclérose tubéreuse de Bourneville ont des angiomyolipomes rénaux
- moins de 50 % des patients porteurs d'un angiomyolipome ont une sclérose tubéreuse de Bourneville
- les altérations génétiques associées aux angiomyolipomes du rein sont les gènes de la sclérose tubéreuse TSC1 (9q34) et TSC 2 (16p13.3)

évolution clinique

- les caractères **multi focal et bilatéral** des lésions sont souvent associées à la sclérose tubéreuse Bourneville ; ils sont alors observés chez des sujets plus jeunes, sont plus volumineux et poussent plus vite
- La très grande majorité des lésions à une évolution clinique bénigne
- la grosseur** provoque souvent une augmentation de taille et **accroît le risque d'hémorragie.**



anatomie pathologique microscopique

- **typiquement** les angiomyolipomes contiennent :

.du tissu grasseux,

.du muscle lisse et

.des **vaisseaux dystrophiques**
dans des proportions variables

-des **formes plus rares** comportent:

.des contingents **lipomateux** ou **léiomyomateux**
prédominants,

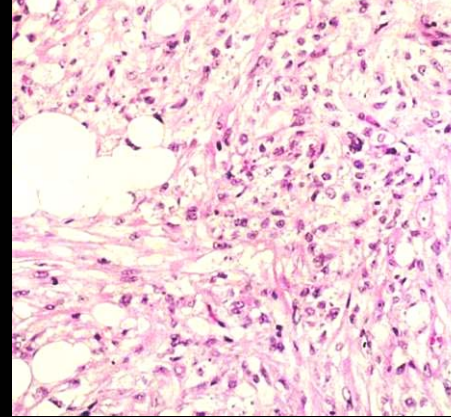
.des éléments **lymphangioliomyomateux** ,

.des éléments **oncocytome-like**,

.il existe des **formes sclérosantes** et

.des angiomyolipomes avec kystes épithéliaux

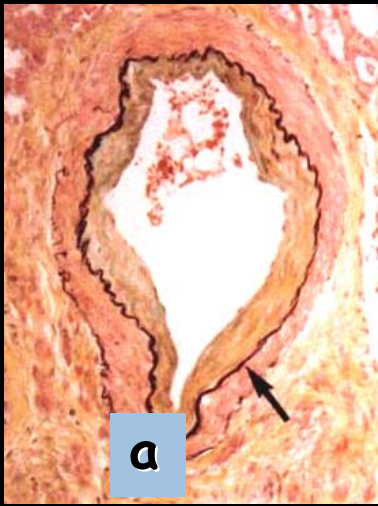
la **positivité pour les marqueurs mélanocytaires**
(**HMB -45** , **Melan-A** , **MiTF**) est un élément
constant des angiomyolipomes , surtout retrouvé
dans les cellules épithélioïdes



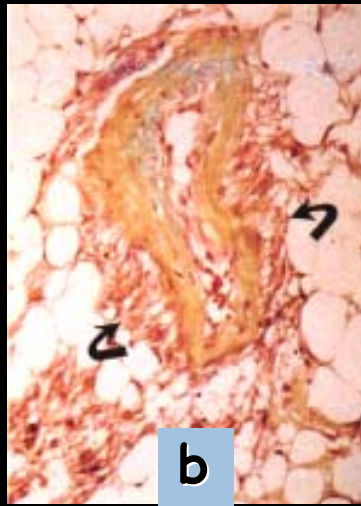
angiomyolipome
typique



néovascularisation dystrophique
"pseudo-néoplasique dans un
angiomyolipome rénal)

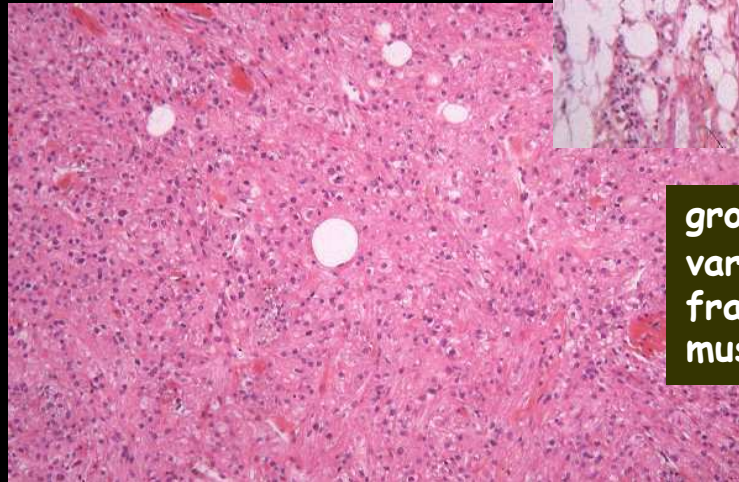
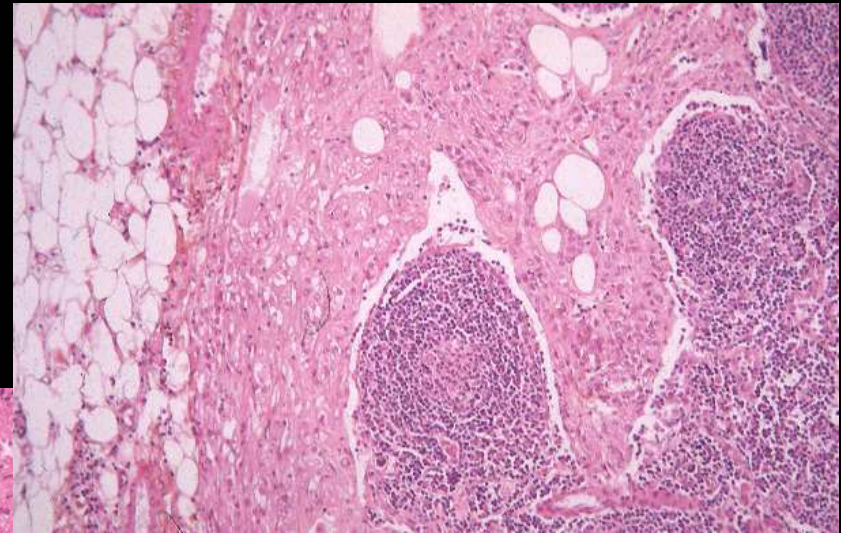


a



b

néovaisseaux dystrophiques (b) d'un angiomyolipome comparé à un vaisseau normal de calibre proche (a) notez l'absence de limitantes élastiques expliquant les anévrysmes et la fragilité en b



gros angiomyolipome mixte variations régionales des fractions grasses, musculaires et épithélioïdes

diagnostic

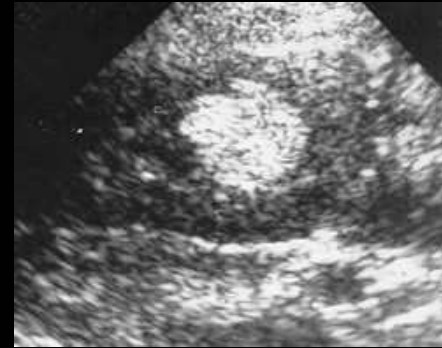
l'angiomyolipome rénal est en règle générale facile à identifier au scanner sans injection de produit contraste lorsqu'on peut mettre en évidence la présence de graisse intra tumorale (90 % des cas)

cependant, dans approximativement 5 % des cas il n'y a pas de graisse détectable au scanner.

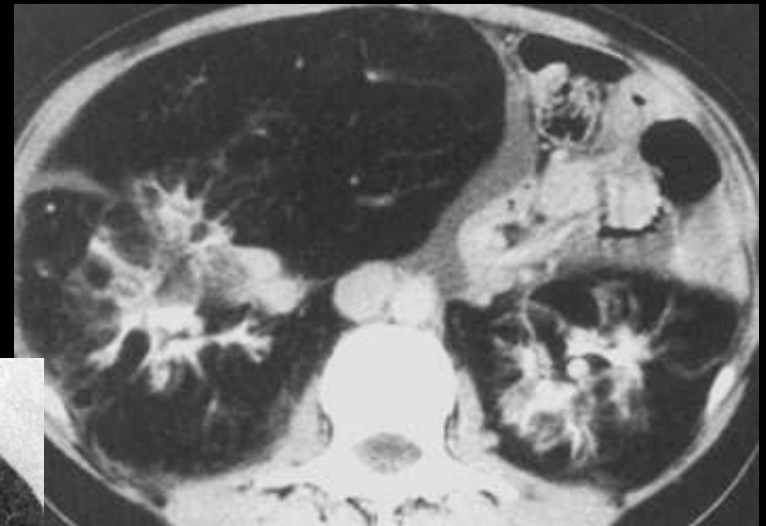
les saignements intra lésionnels peuvent rendre difficile la mise en évidence de la graisse

des vaisseaux ou la veine cave inférieure peuvent être envahis par la prolifération tumorale

on peut observer des lésions à distance synchrones ou métachrones, essentiellement ganglionnaires, qui doivent être considérées comme des maladies multicentriques plutôt que comme des métastases



formes sporadiques : nodules graisseux hyperéchogènes homogènes du rein taille < 40 mm



angiomyolipomes diffus des 2 reins. sclérose tubéreuse de Bourneville

Angiomyolipome et syndrome de Wunderlich

L'angiomyolipome rénal est la **cause bénigne la plus fréquente du syndrome de Wunderlich** caractérisé par un **hématome spontané, non traumatique sous capsulaire rénal étendu à l'espace péri-rénal**

Cliniquement il se traduit par la **triade de Lenk** :

- .douleur aiguë du flanc
- .masse du flanc
- .choc hypovolémique

Les autres causes possibles sont nombreuses

- .**adénocarcinome rénal**, cause maligne la plus fréquente
- .**vascularites**, en particulier microanévrismes de la **péri-artérite noueuse**
- .anévrismes de l'artère rénale
- .malformations et fistules artério-veineuses rénales
- .thromboses des veines rénales

mais aussi polykystose rénale, infections, lithiase urinaire, pyélonéphrites et diathèses hémorragiques...

Carl Reinhold August Wunderlich 1815-1877 après ses études à Tübingen passe une année à Paris puis fait carrière à Tübingen, puis Leipzig et Dresde

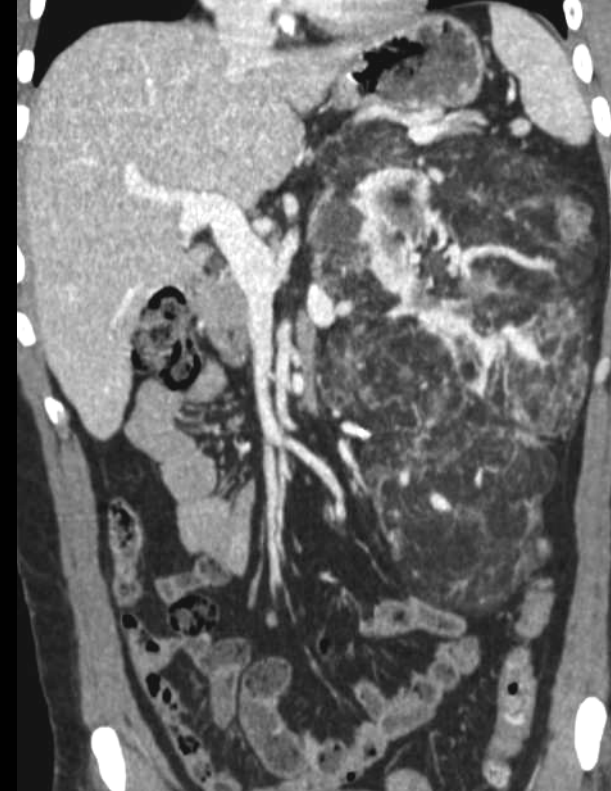
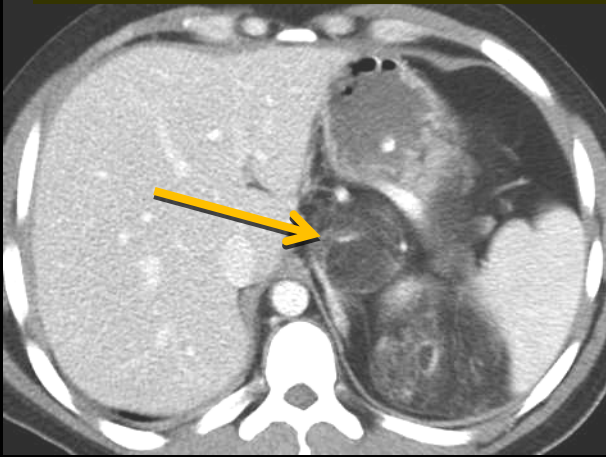
Il fut un pionnier de l'emploi du thermomètre et de la feuille de température. Il prit la température axillaire chez 25000 patients avec plus d'un million de mesure.

A côté du syndrome de Wunderlich, il a laissé **les lois de Wunderlich** sur la **fièvre typhoïde** :

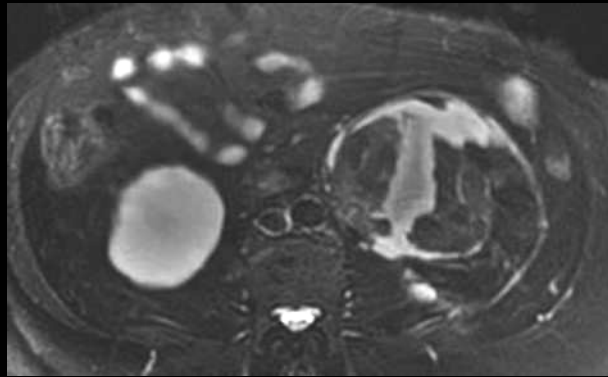
1. Toute maladie dans laquelle la température atteint 40 ° le soir du premier jour n'est pas une fièvre typhoïde.
2. Toute maladie dans laquelle la température n'atteint pas 39,5 ° le soir du quatrième jour n'est pas une fièvre typhoïde.
3. Dans la fièvre typhoïde le maximum de la température se montre d'abord le soir.
4. Il se produit le septième jour un abaissement de la température qui ne va jamais jusqu'à la normale.
5. La défervescence se fait toujours par lysis.

Ces lois n'ont rien d'absolu

homme 30 ans , sclérose tubéreuse de Bourneville .angiomyolipomes rénaux bilatéraux , localisation surrénalienne gauche. plusieurs hémorragies massives dans les antécédents



notez l'importance de l'hypervascularisation et les irrégularités de calibre des vaisseaux néoformés intra lésionnels



femme 43 ans , angiomyolipome
sporadique , volumineux ,
compliqué d'un hématome péri-
rénal étendu à l'espace para-
rénal postérieur

le **diagnostic différentiel** doit faire évoquer :

. **liposarcome rétro péritonéal**, mais il n'y a ici ni vaisseau dysmorphique ni composants musculaires lisses
négativité des marqueurs mélanocytaires

. **léiomyomes et léiomyosarcomes du rein** ; rares ,
absence de graisse et de vaisseaux dysmorphiques ,
marqueurs mélanocytaires négatifs

. **oncocytes rénaux** , marqueurs mélanocytaires
négatifs, positivité des marqueurs épithéliaux

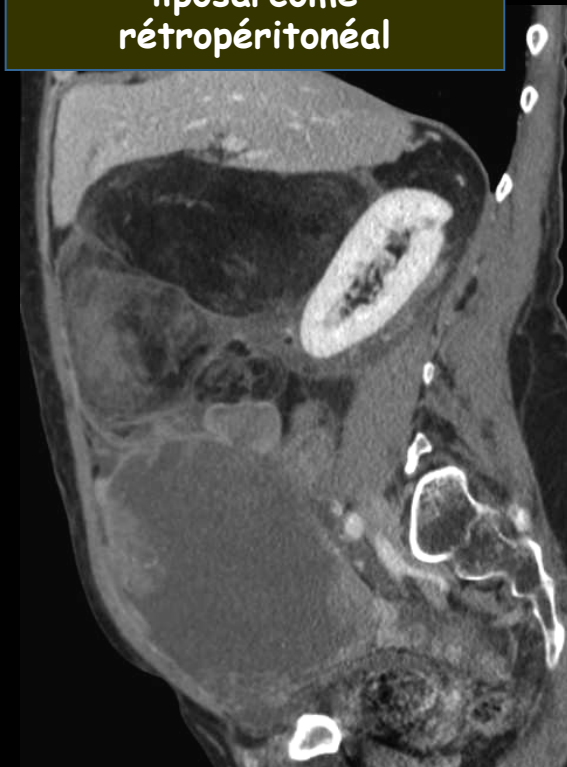


liposarcome
rétropéritonéal

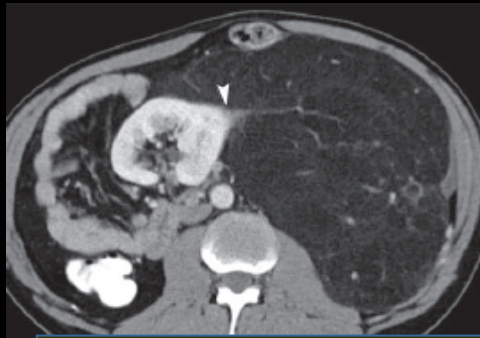


myélolipome
surrénalien
gauche

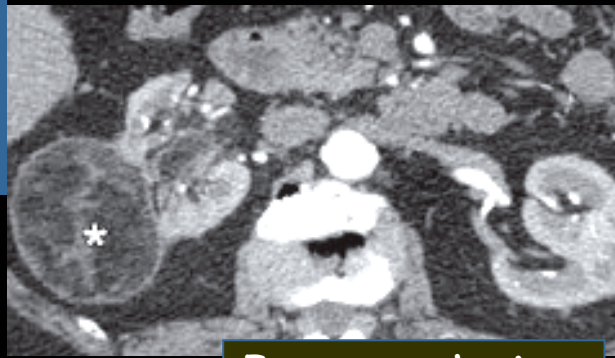
tératome
rétropéritonéal



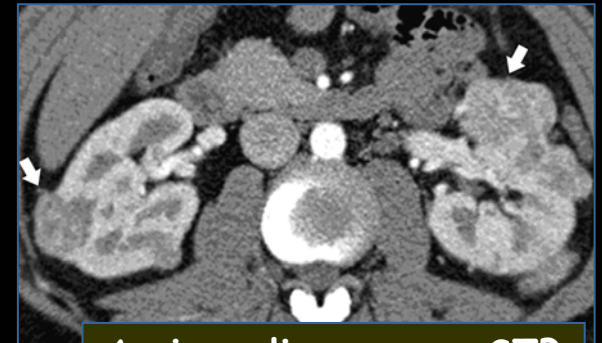
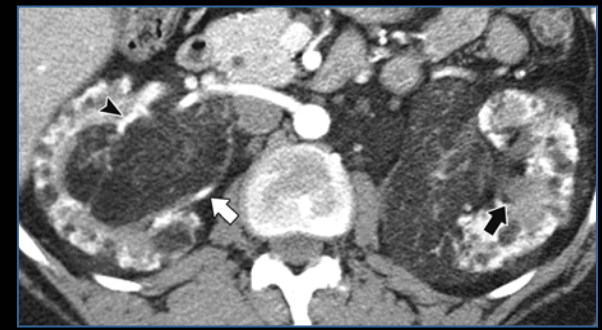
**Angiomyolipome rénal
TDM ; formes
atypiques, à l'origine de
difficultés diagnostiques**



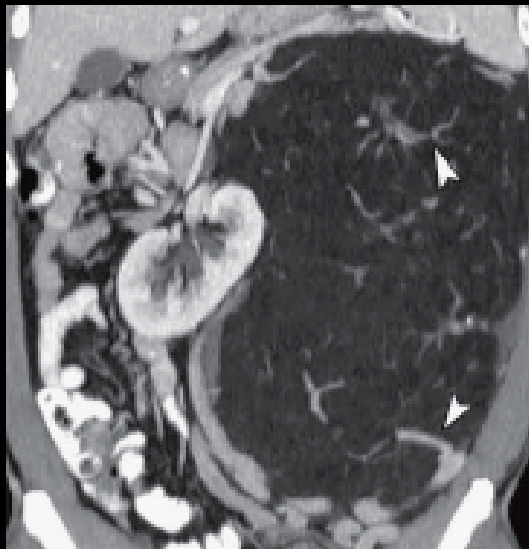
Forme exorénale (périrénale)



Forme exophytique



Angiomyolipomes sur STB



Défect cortical

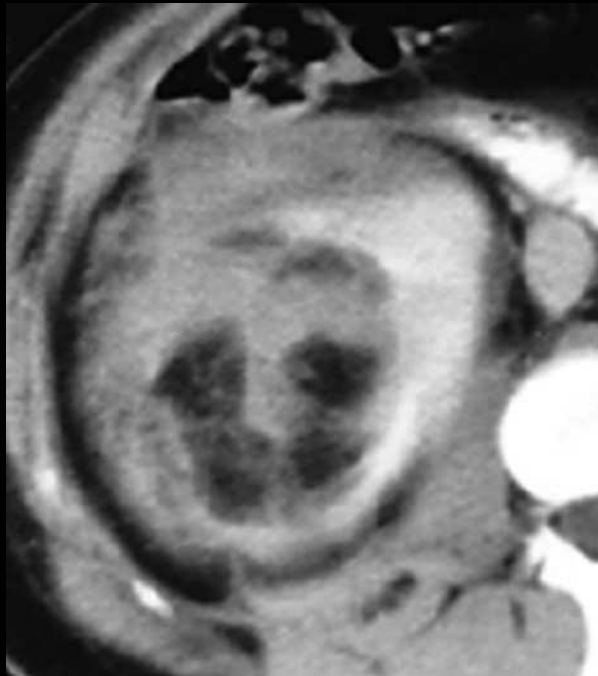
**Cas particulier des formes
monostriées , sans composante
graisseuse (épithélioïde)
⇒ *confirmation histologique***

traitement

les lésions de petite taille , asymptomatiques, ne nécessitent aucun traitement

la résection chirurgicale n'est à envisager qu'au-delà d'une taille de 40 mm

embolisation des artères dystrophiques en urgence dans les formes hémorragiques



messages à retenir

-l'angiomyolipome est la tumeur bénigne solide du rein la plus fréquente

2 formes :

- sporadique , unique

- associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville , multiple , bilatérale

Se compose de :

- tissu adipeux mature
- cellules musculaires lisses
- vaisseaux dystrophiques

-appartient au groupe des tumeurs dérivées des cellules périépithéliales ; les marqueurs mélanocytaires (HMB-45, Melan-A) sont toujours présents , sur les cellules épithélioïdes , que celles-ci soient nettement prédominantes ou non

Diagnostic en imagerie : mise en évidence de graisse intra-lésionnelle

Risque hémorragique +++ si taille > 40 mm (cause la plus fréquente du syndrome de Wunderlich , hématome non traumatique , spontané des espaces péri-rénal etsous capsulaire)

Diagnostic différentiel : liposarcome (pour les formes périrénales d'angiomyolipome)

AML épithélioïde : tumeur agressive avec risque de localisations extra-rénales (poumons, foie) dans 1/3 des cas