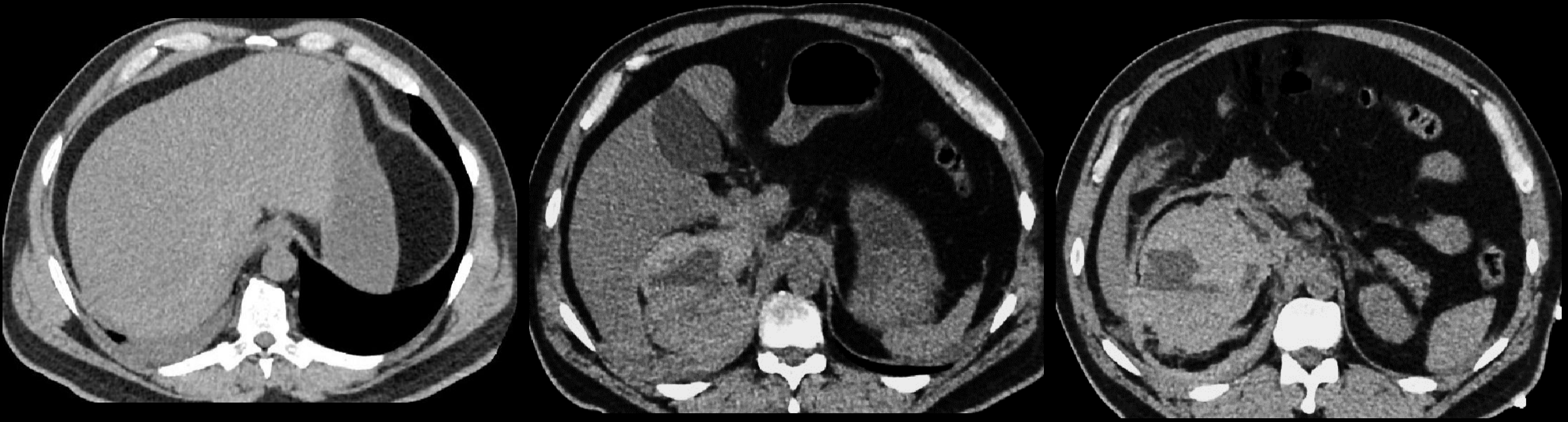
homme 53 ans; sd douloureux aigu abdominal à début brutal de l'hypochondre et de la fosse lombaire droits hypotension et tachycardie ;patient sous anticoagulants depuis 10 jours pour traitement d'une phlébite du membre inférieur gauche .Scanner de contrôle à J2 post embolisation

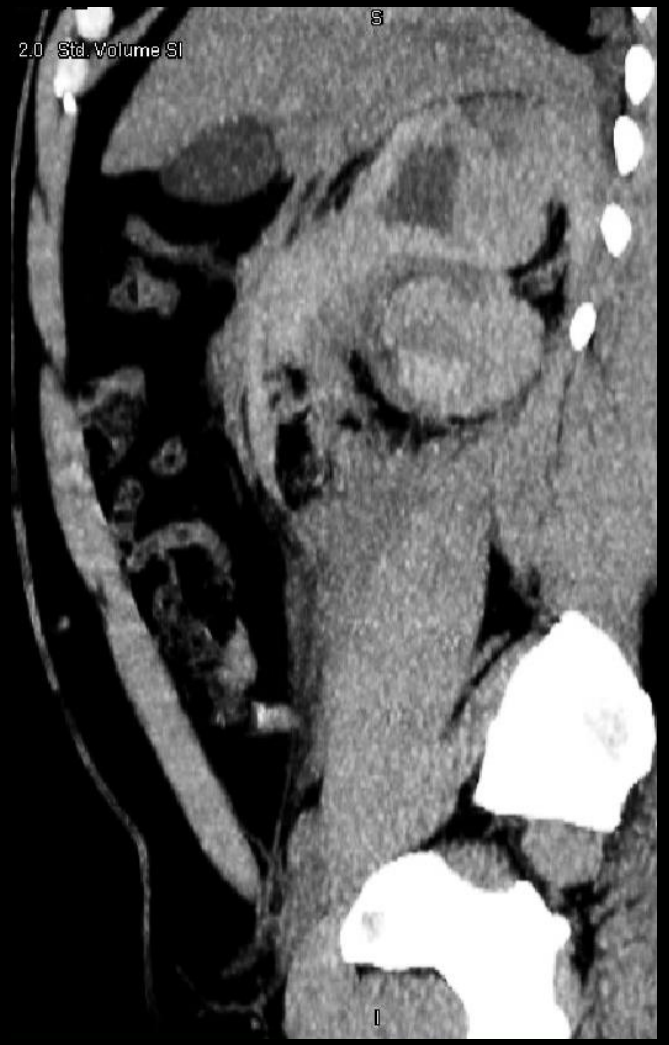


le scanner montre un volumineux hématome rétropéritonéal droit avec des plages d'hyperdensité spontanée prédominant dans la partie haute de la loge rénale (mais la surrénale droite n'est pas visible !) une sédimentation des éléments figurés du sang est visible au niveau de certaines plages hématiques .

un hématome sous capsulaire étendu sur toute la face postérieure déclive du rein (flèche rouge) constitue une signature de l'organe d'origine . La coulée hématique se poursuit ensuite dans l'espace pararénal postérieur , le long du bord latéral du muscle psoas droit

la réalisation de coupes épaisses (reformation multiplanaire volumique MPVR) adaptées à l'étendue des remaniements lésionnels permet une analyse précise de la "dynamique" du sang des hématomes

ARYAXIAL
P 2.0 Std. Volume SI
S
I

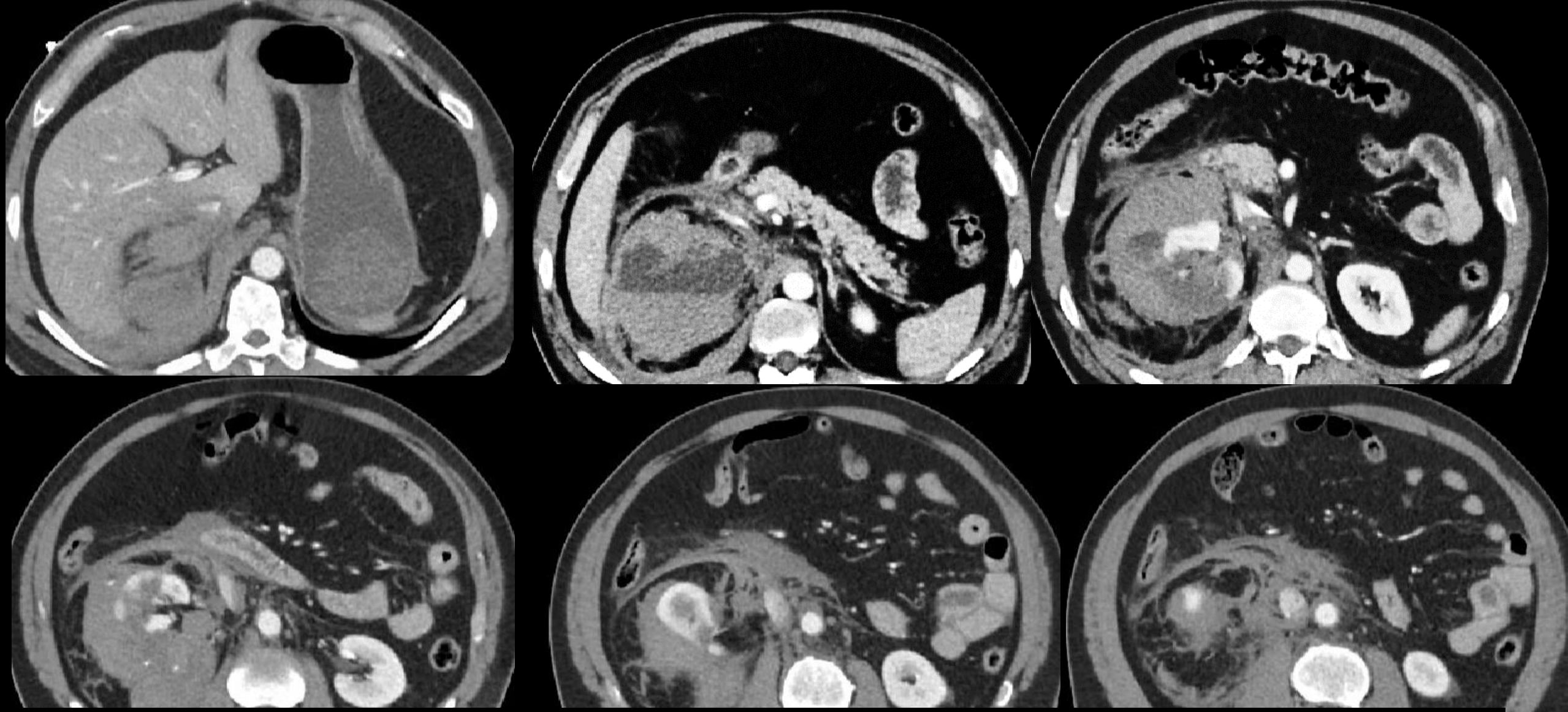

2.0 Std. Volume SI
S
I

RYAXIAL
2.0 Std. Volume SI
S
I

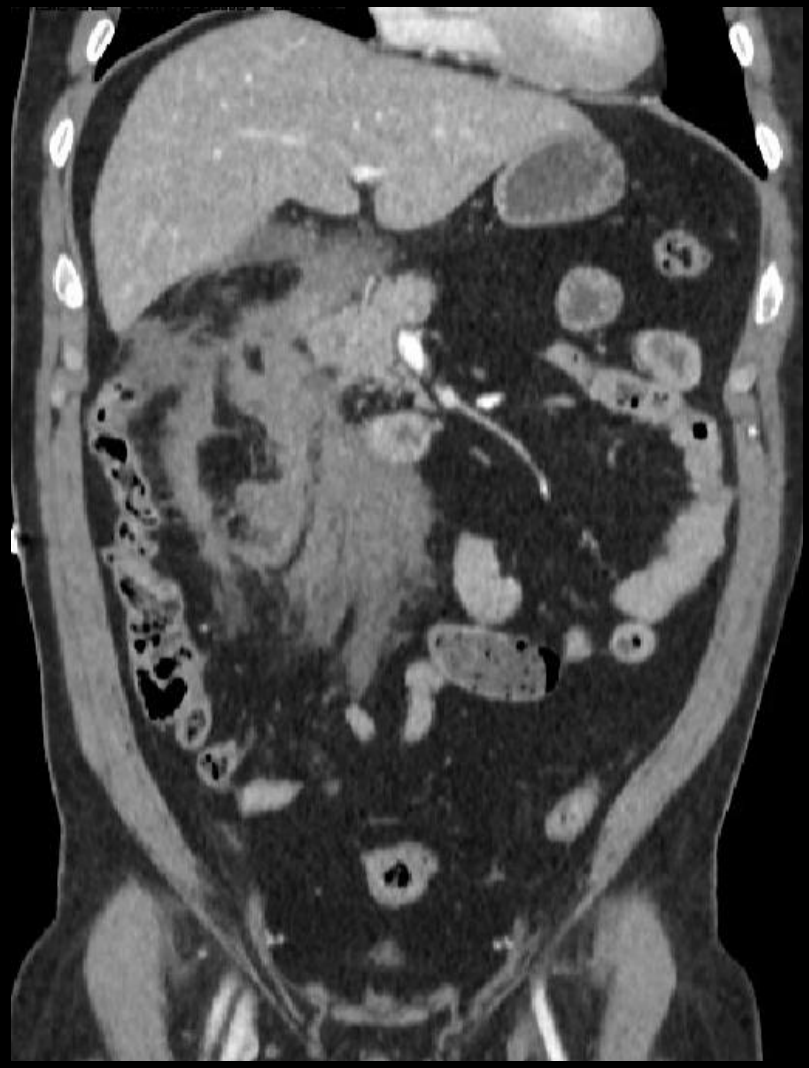
TAP 2.0 Std. Volume SI

TAP 2.0 Std. Volume SI

P 2.0 Std. Volume SI



les coupes millimétriques après injection sont bien entendu impératives à réaliser pour la cartographie vasculaire et l'analyse structurale du rein

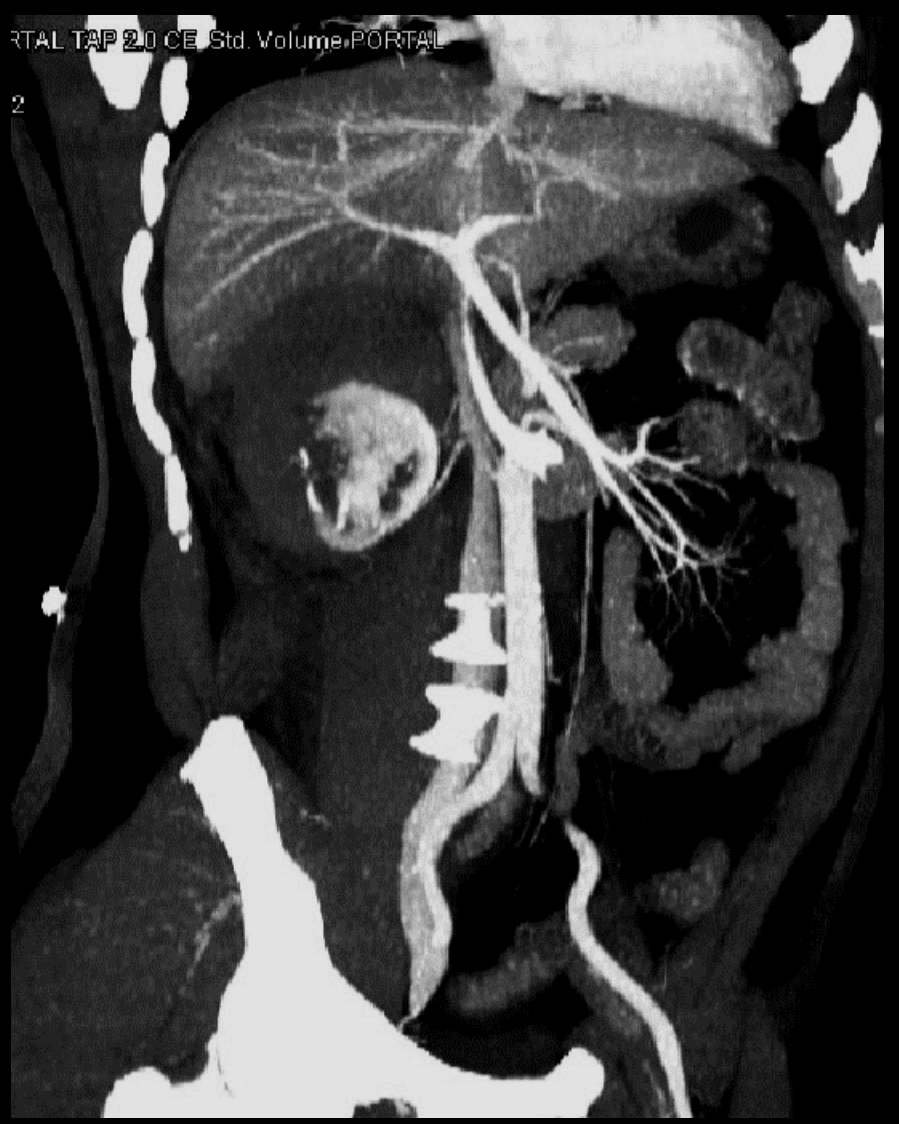


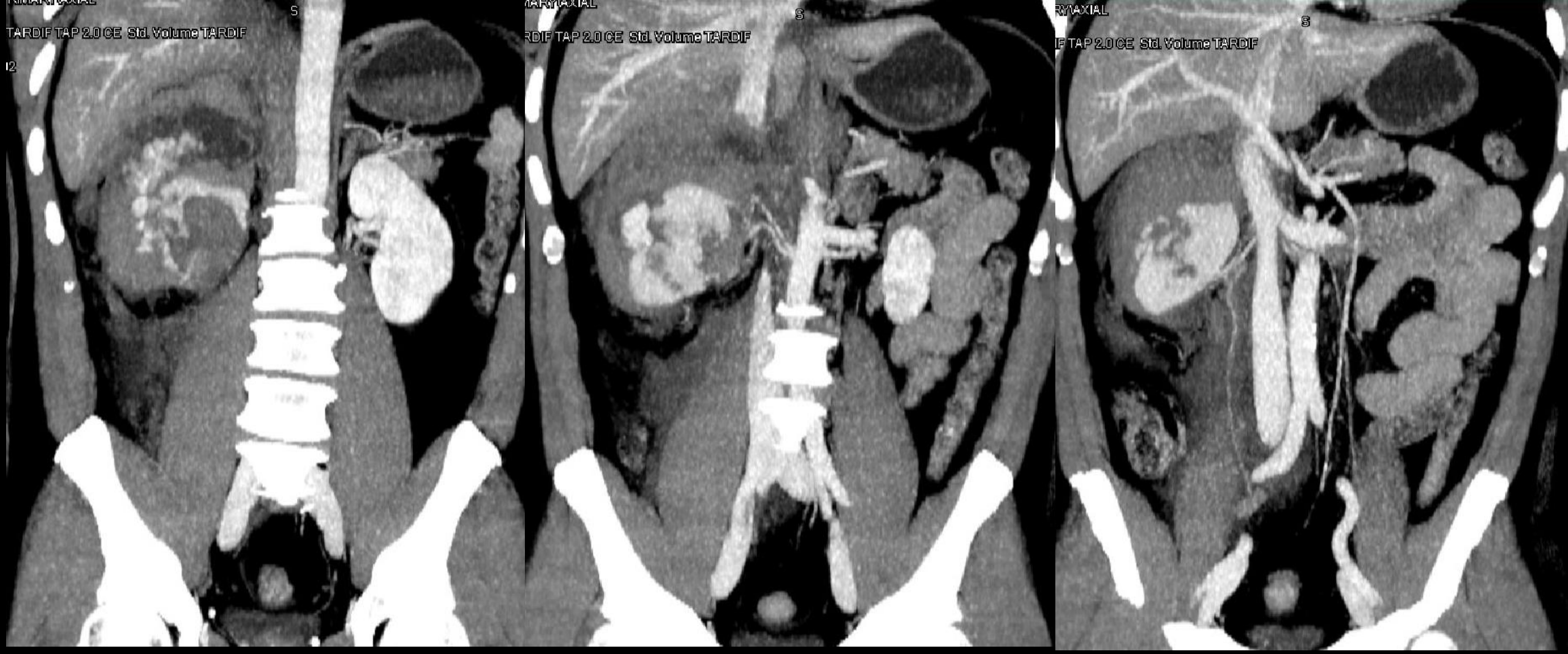
il n'y a pas d'argument morphologique en faveur d'une lésion focale du rein, en particulier pas de plages de tissu adipeux au sein du parenchyme rénal (angiomyolipome)

en augmentant l'épaisseur des coupes reconstruites , on analyse mieux les rapports anatomiques entre les composants de la cavité péritonéale et ceux du rétropéritoine

La rupture du rein droit se situe sur son bord latéral ; un petit faux anévrysme est visible à ce niveau

TAP 2.0 CE Std. Volume PORTAL

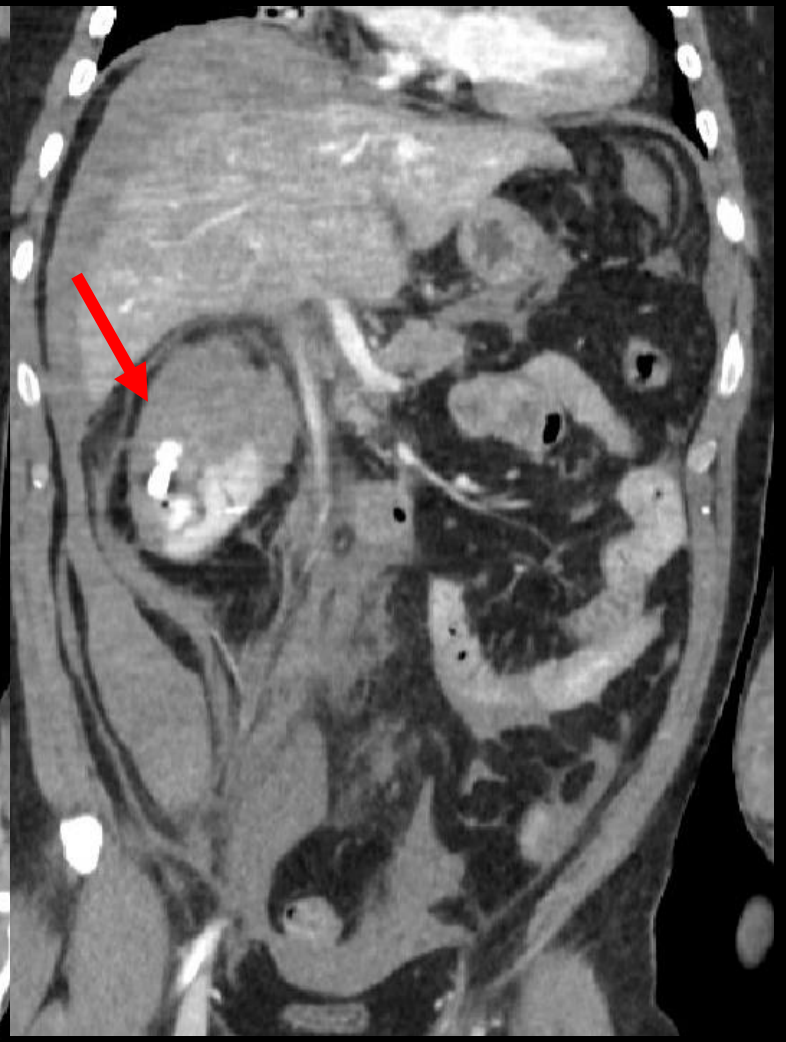

RTAL TAP 2.0 CE Std. Volume PORTAL
2



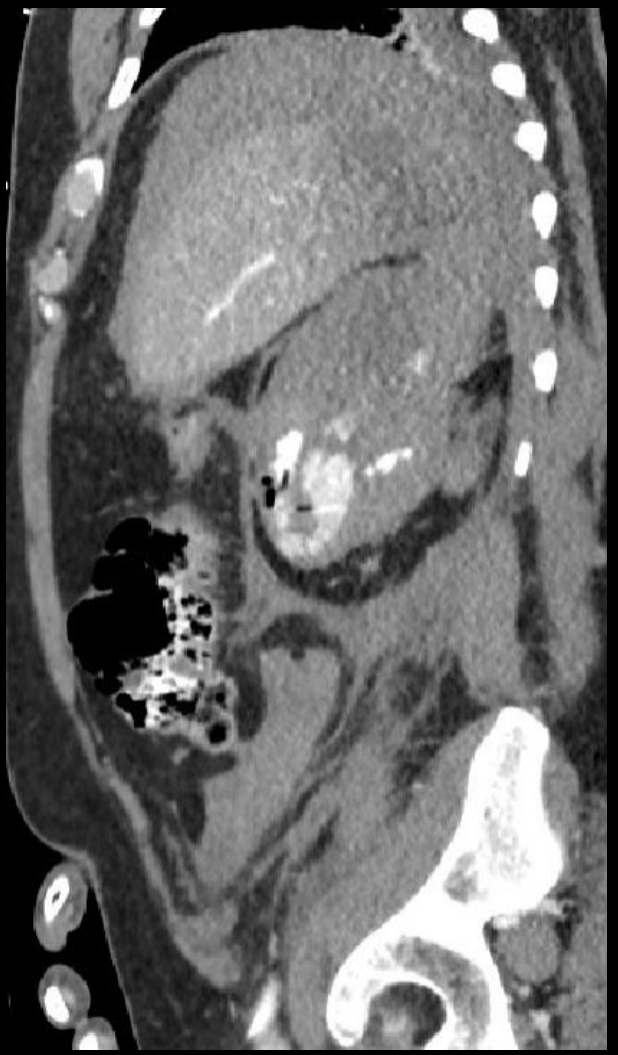
l'extension de l'extravasa sur l'acquisition retardée montre le caractère encore actif du saignement

La rupture du rein droit se situe sur son bord latéral; le saignement est encore actif ; une lyse du caillot avec sédimentation des hématies est visible dans une collection postérieure du pôle supérieur

ARYAXIAL
S
DIF TAP 2.0 CE Std. Volume TARDIF
RYAXIAL
S
F TAP 2.0 CE Std. Volume TARDIF
RYAXIAL
S
IF TAP 2.0 CE Std. Volume TARDIF



contrôle post embolisation par coils ( ) ;régression volumique de l'hématome rétropéritonéal ; apparition d'un hémopéritoine



La rupture spontanée du rein ou syndrome de Wunderlich

Tableau clinique rare caractérisé par un saignement aigu du rein, spontané, non traumatique , diffusant dans les espaces sous-capsulaire et périrénal . Décrit par Bonet en 1700 puis par Wûnderlich en 1856 200 cas rapportés dans la littérature

Il se traduit sur le plan clinique par la **triade de Lenk** qui associe:

- syndrome douloureux aigu du flanc
- masse palpable
- choc hémorragique

Int J Surg Case Rep. 2015;16:33-6. doi: 10.1016/j.ijscr.2015.09.007. Epub 2015 Sep 18.
A rare case of Wunderlich syndrome five days after left hemicolectomy for colorectal cancer.
Grassia M1, Romano A2, Esposito G3, Braccio B4, Pezzella M5, Rossetti AR6, Torelli F7, Izzo G8, Alfano R9, Di Martino N10.

1 syndromes de Wunderlich d'origine tumorale

-les lésions les plus fréquemment en cause sont les tumeurs du rein la prévalence des **angiomyolipomes** est maximale (57 à 73 % des cas) mais il faut envisager et éliminer :

.les tumeurs malignes du rein,

.les pathologies vasculaires : vascularites, athérome , rupture d'anévrysme de l'artère rénale

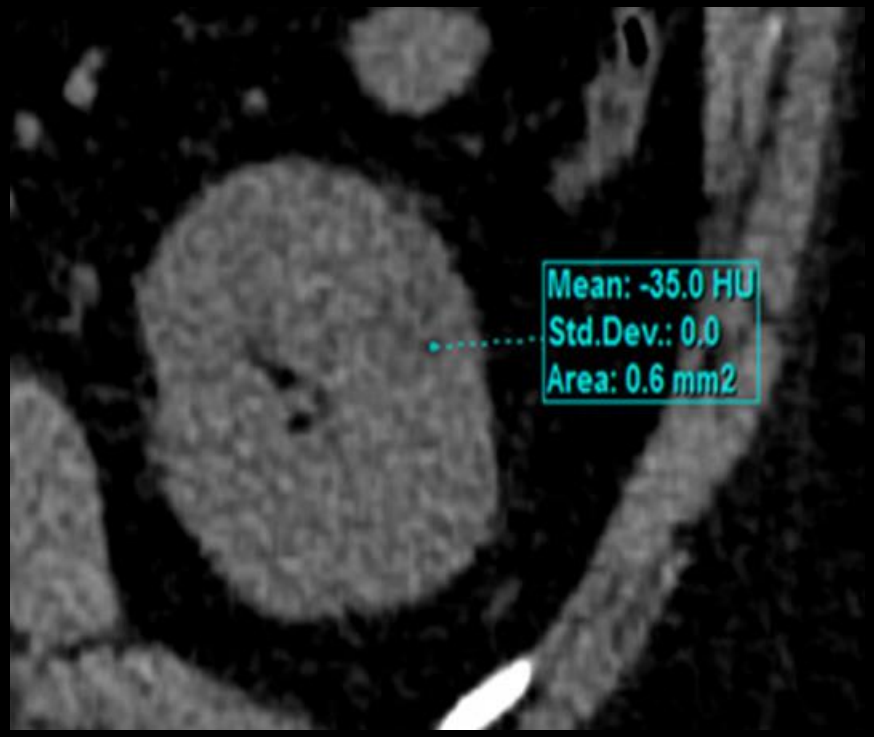
.les infections du rein et des voies excrétrices hautes

.les dyscrasies sanguines

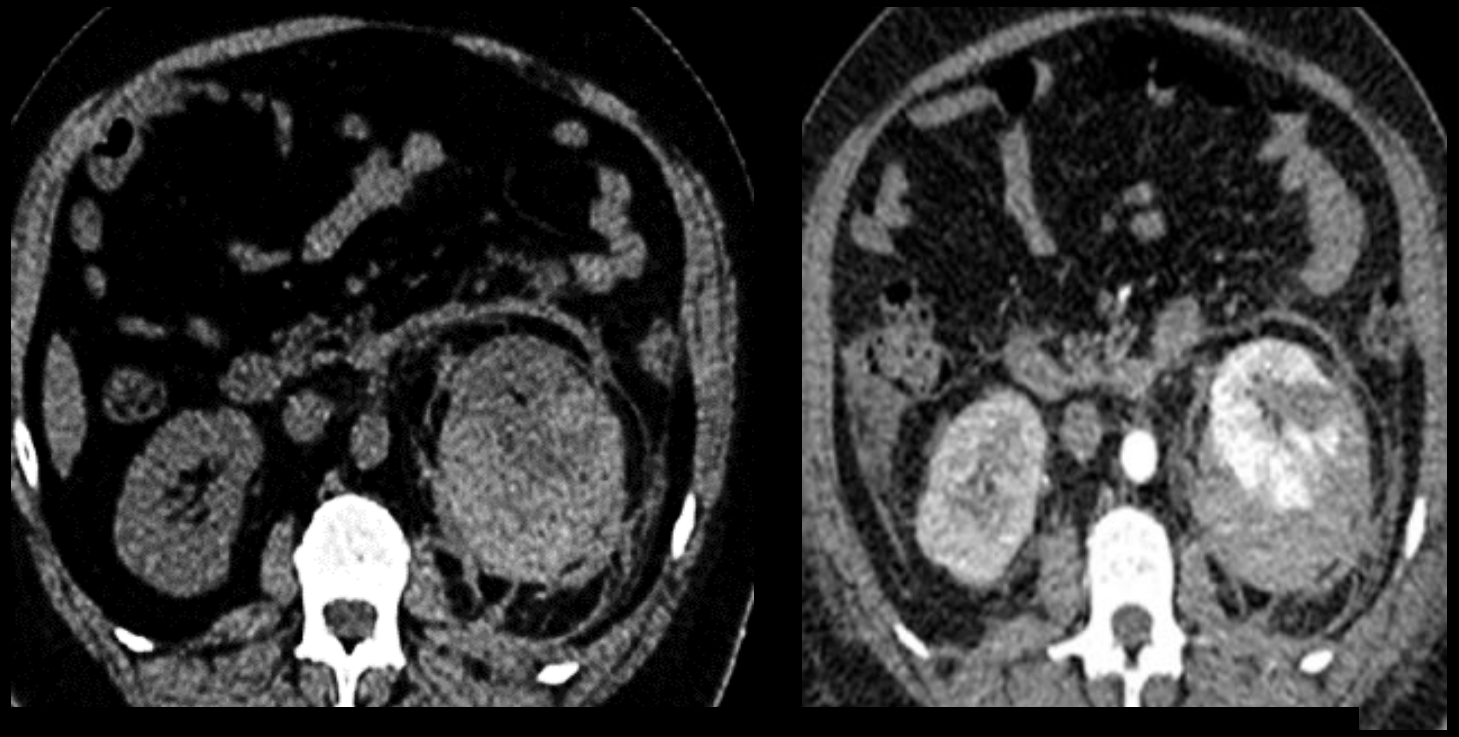
.les traitements anticoagulants

La recherche d'une lésion rénale à contenu graisseux , élément très suggestif d'un angiomyolipome est donc impérative ; même si d'autres lésions tumorales : carcinome à cellules claires, liposarcome ,néphroblastome atypique , tératome peuvent également comporter des zones de tissu adipeux . Des valeurs d'atténuation inférieures à -20 UH au scanner ou un hypersignal T1 avec chute de signal en saturation du signal de la graisse en IRM doivent faire porter le diagnostic d'angiomyolipome) du rein

Un angiomyolipome , même de petite taille peut se compliquer d'un hématome rétropéritonéal massif pouvant mettre en jeu le pronostic vital



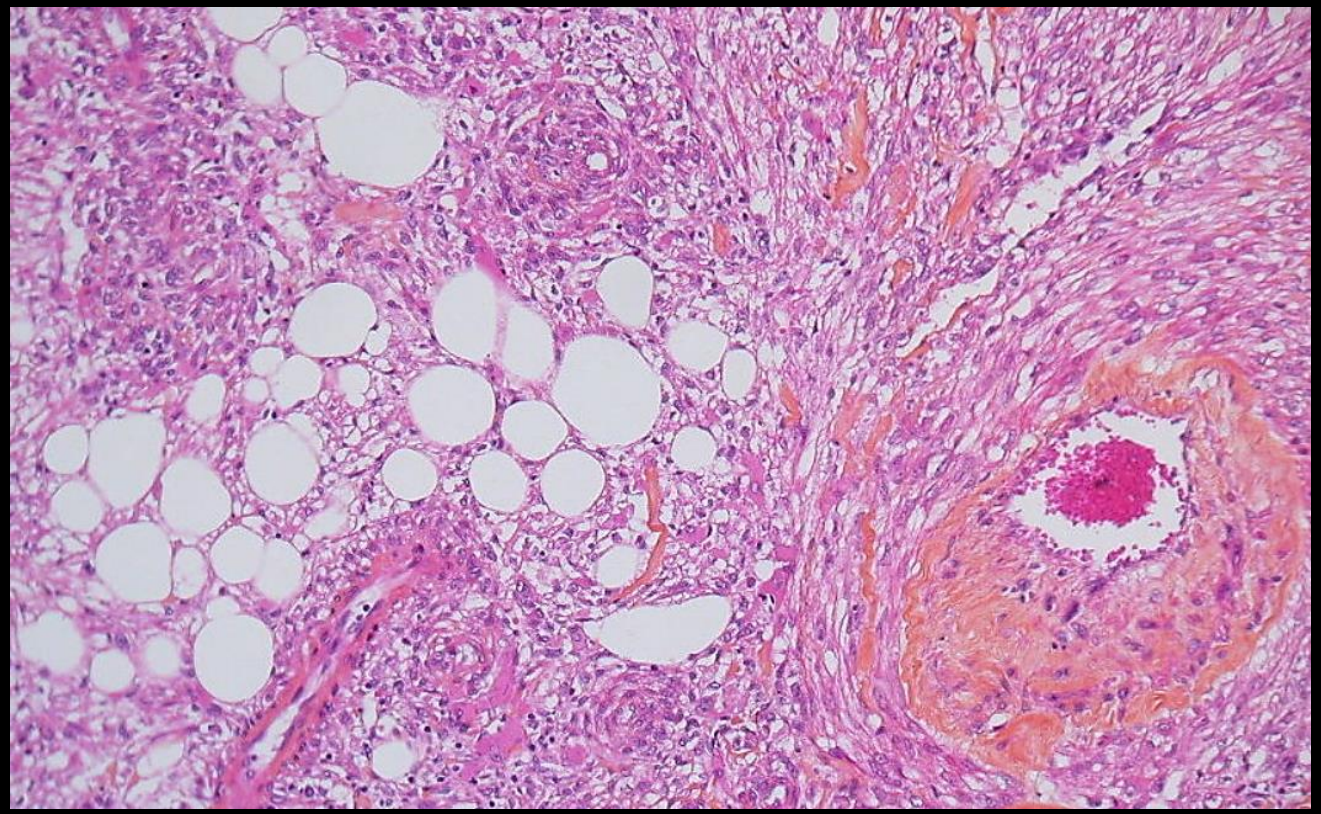
lésion punctiforme (0,6 mm²) -35 UH SD 0,0



hyperdensité spontanée de l'hématome sous capsulaire étendu aux compartiments rétropéritonéaux

Int J Surg Case Rep. 2015;16:33-6. doi: 10.1016/j.ijscr.2015.09.007. Epub 2015 Sep 18.
A rare case of Wunderlich syndrome five days after left hemicolectomy for colorectal cancer.
Grassia M1, Romano A2, Esposito G3, Braccio B4, Pezzella M5, Rossetti AR6, Torelli F7, Izzo G8, Alfano R9, Di Martino N10.

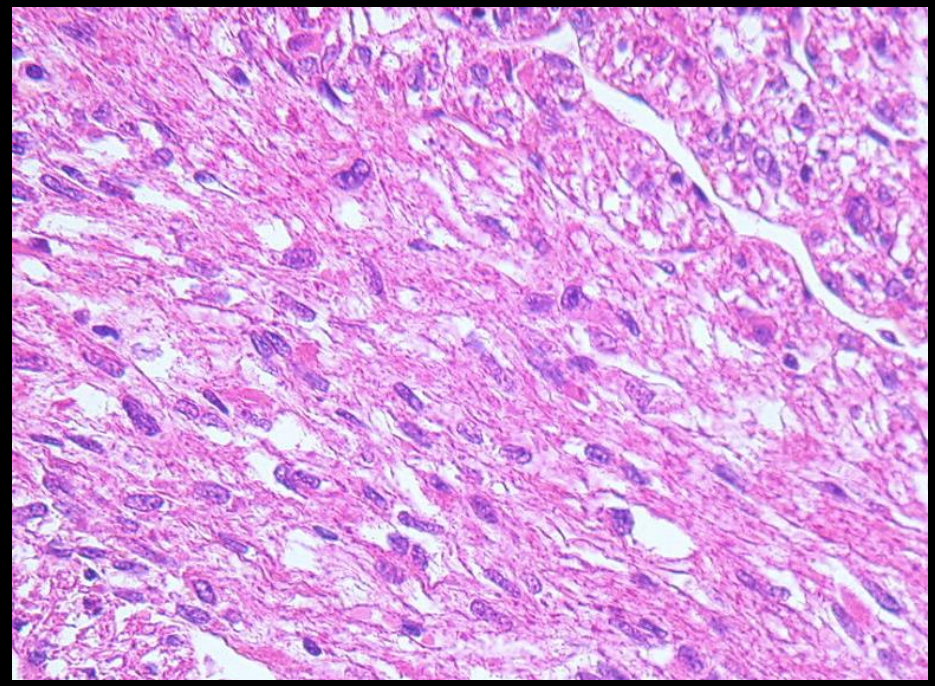
.L angiomyolipome (AML) est la tumeur bénigne solide la plus fréquente du rein (3 %); il se compose de contingents de fibres musculaires lisses, de vaisseaux sanguins et de tissu adipeux . Elle doit être considérée comme une lésion tumorale et non plus comme un hamartome car la biologie moléculaire a démontré son caractère monoclonal.

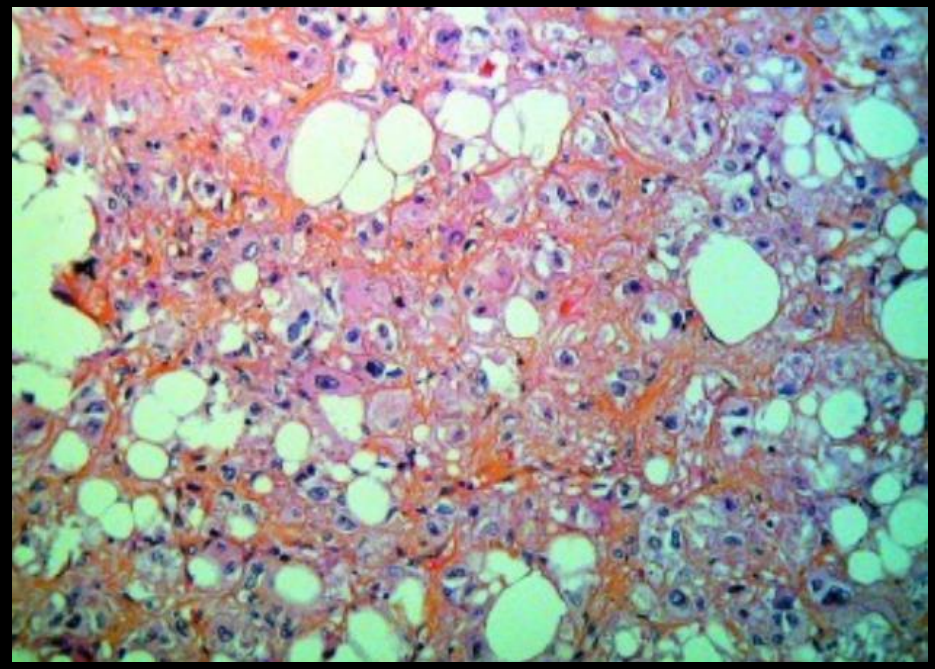


L'histogénèse reste discutée; origine à partir des crêtes neurales (très discutée) ou lésion dérivée d'une cellule épithélioïde périvasculaire(PEC ou perivascular epithelioid cell ayant une triple différenciation: musculaire , mélanosomale et adipocytaire.

Cette forme épithélioïde avec positivité des marqueurs des tissus mélaniques (MELAN A, HMB45 , HMB 50, CD 63, CD 68,tyrosinase ,actine musculaire lisse se rattache ainsi aux PEComes ; bien que bénigne dans la plupart des cas, cette forme peut exceptionnellement (12 cas publiés) évoluer de façon maligne comme d'autres PEComes

https://www.urofrance.org/base-bibliographique/angiomyolipome-composante-epithelioide-mimant-un-adenocarcinome-renal





Plusieurs variétés d'angiomyolipomes (AML) ont été individualisées:

-angiomyolipome à composante adipeuse prédominante

-angiomyolipome à composante vasculaire de type lymphangiomyomatose-like

-angiomyolipome à composante musculaire exclusive

-angiomyolipome épithélioïde

la caractérisation lésionnelle par l'imagerie étant liée à la mise en évidence du contingent adipeux peut donc être prise en défaut .5% des AML ne comportent pas de graisse visible en imagerie

La forme sporadique se présente comme une lésion isolée, généralement chez une femme d'âge moyen ; elle représente 80 % des cas

Les 20 % restant sont observés chez des patients porteurs d'une sclérose tubéreuse de Bourneville

Un traitement est nécessaire pour tous les AML symptomatiques donc, bien sur, pour ceux révélés par un syndrome de Wunderlich, quelle que soit leur taille et pour toutes les formes asymptomatiques de taille supérieure à 4 cm. La grossesse est un facteur favorisant la croissance et le saignement des AML avec des risques accrus pour le fœtus et la mère.

Embolisation , tumorectomie, ablation par radiofréquence, cryoablation, néphrectomie peuvent être pratiquées en fonction des circonstances : traitement conservateur si le saignement se tarit spontanément avec une bonne stabilité hémodynamique ou si la taille de la lésion est inférieure à 6 cm Un suivi par imagerie tous les 6 à12 mois est nécessaire, une dégénérescence sarcomateuse pouvant se révéler secondairement

2-syndromes de Wunderlich d'origine vasculaire

Bien que beaucoup plus rare, une rupture spontanée du rein peut s'observer lors d'atteintes vasculaires macroscopiques (rupture d'anévrysmes athéromateux ou dysplasiques ,pathologies du collagène : Ehlers-Danlos type IV, Marfan, neurofibromatose .., dissection spontanée de l'artère rénale ou de ses branches, fistules artério-veineuses rénales ; faux anévrismes d'origine infectieuse,.. mais également traumatismes abdominaux , plaies pénétrantes , procédures percutanées urologiques , lithotritie… etc. cette dernière catégorie conduisant à des pseudo-anévrysmes inflammatoires ou infectieux évolutifs susceptibles de se développer et de se rompre très rapidement

un autre groupe étiologique est représenté par les vascularites systémiques , en particulier la péri-artérite noueuse (PAN) , la polyangéite microscopique et , de façon sporadique , la granulomatose avec polyangéite (anciennement maladie de Wegener) ,vascularite des toxicomanies IV (amphétamines) ; LEAD , un cas récent de sd de W. au cours d'une cryoglobulinémie associée à un sd de Sjögren (vascularite nécrosante des artères de moyen et petit calibre)

Enfin , d'autres cas de rupture spontanée du rein avec sd de Wunderlich ont été rapportés

-lors de traitements anticoagulants ou par antiagrégants plaquettaires

-lors de traitements ciblés anti-angiogéniques en oncologie (bevacizumab)

-dans le cours évolutif des dyscrasies sanguines

-lors de complications infectieuses de lithiase du haut appareil

….dans environ 5 % des cas aucune cause ne peut être évoquée : rupture spontanée idiopathique du rein (en particulier chez les hémodialysés)

Wunderlich syndrome; Spontaneous Atraumatic Rupture of ...

https://www.peertechz.com › articles › ACN-4-13326 déc. 2018