

homme de 48 ans , antécédents de lithiase urinaire traitée en 2007 ; anomalies rénales bilatérales connues . Examen de surveillance réalisé en avril 2013

Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir sur les clichés avant injection , en dehors des images de calculs



présence de masses à contenu majoritairement graisseux :

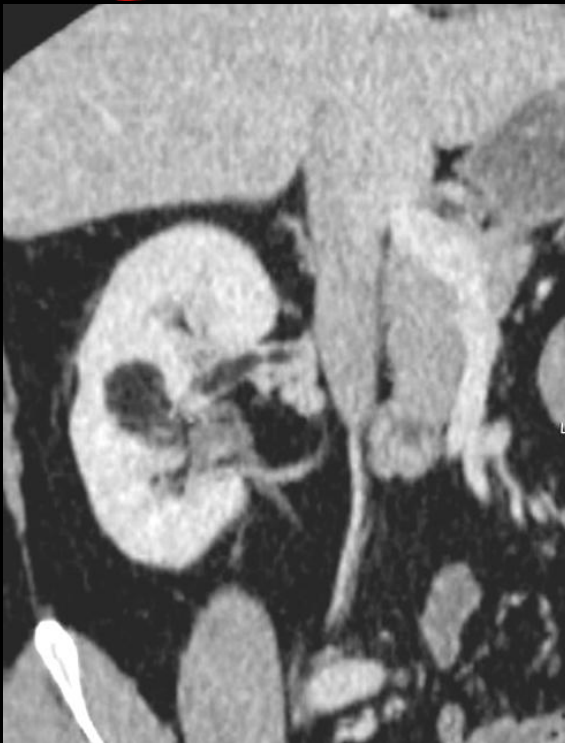
- . à gauche occupant toute la région du hile
- . à droite une lésion corticale externe débordant largement dans la graisse péri rénale et une lésion corticale juxta sinusale

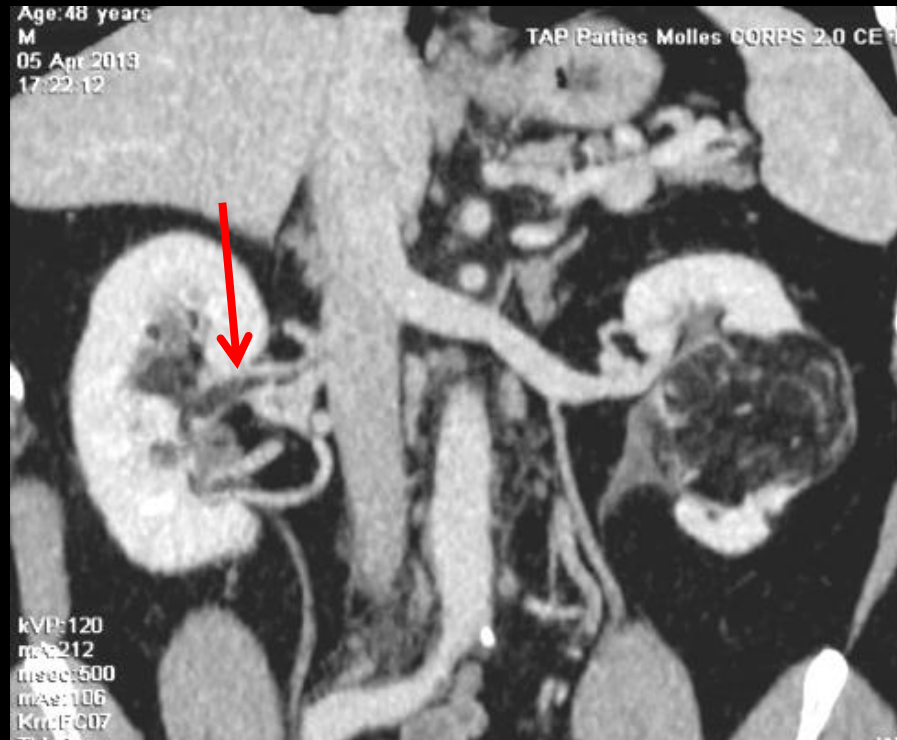
c'est le suivi de ces masses qui justifie l'examen scanographique

le patient est, bien sûr, porteur d'**angiomyolipomes bilatéraux**. Il n'a jamais présenté d'hématuries . Il ne présente aucun signe de sclérose tubéreuse de Bourneville (pas d'antécédents personnels ni familiaux neurologiques, cutanés, pulmonaires...).

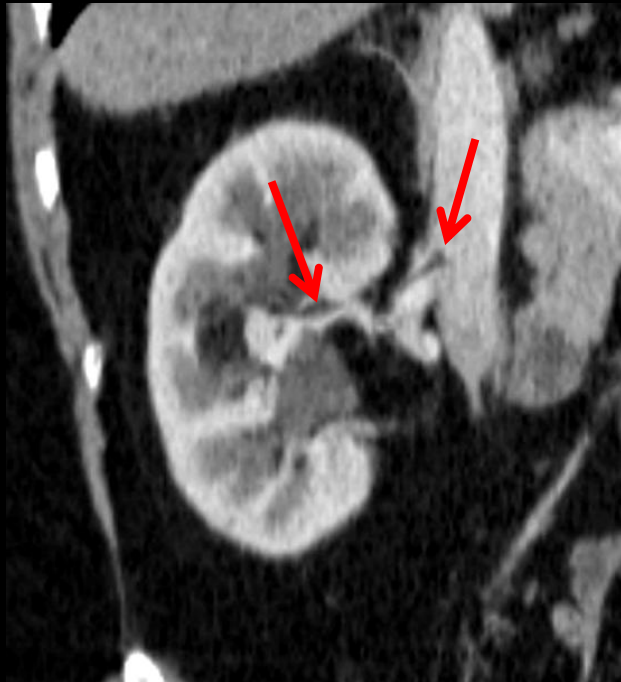
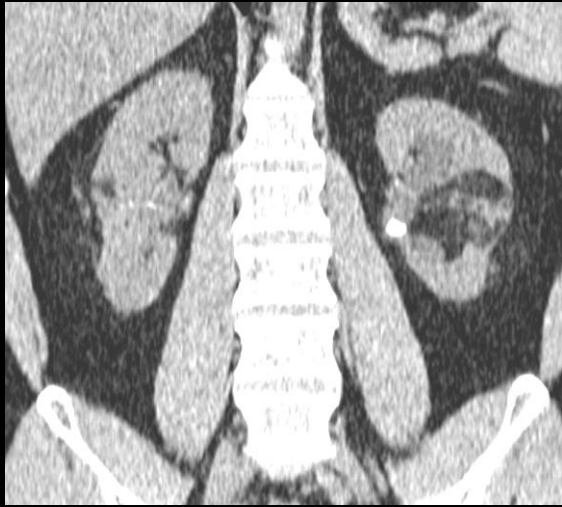
Il a bénéficié d'une embolisation bilatérale préventive en 2005 en raison de la taille des lésions notamment du côté gauche.

Quels sont les signes complémentaires apportés par les images injectées , en reformation coronale



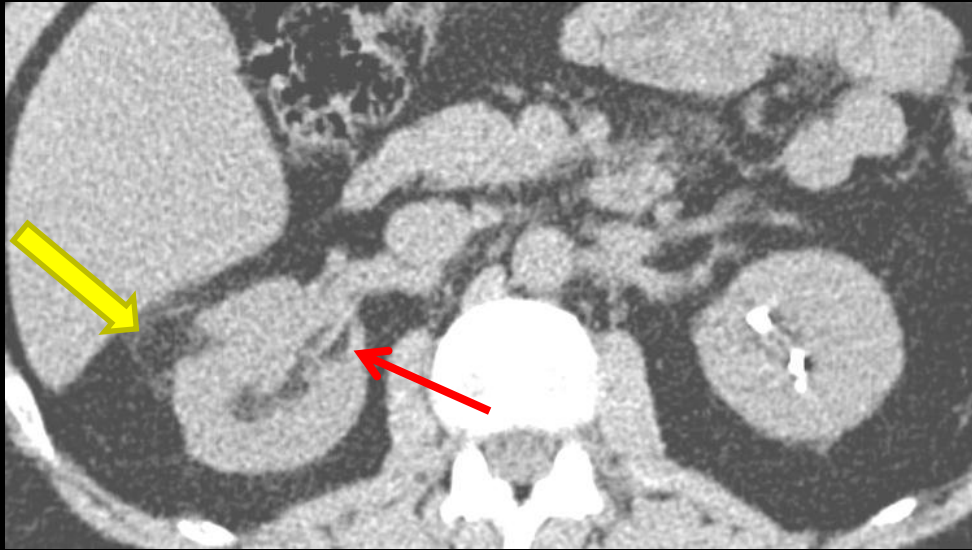


vous avez bien sûr tout de suite constaté la présence d'un **bourgeon tumoral endoveineux de densité graisseuse**, développé à partir d'une lésion sinusale, dans la veine rénale droite, qu'il occupe pratiquement jusqu'à l'ostium cave inférieur

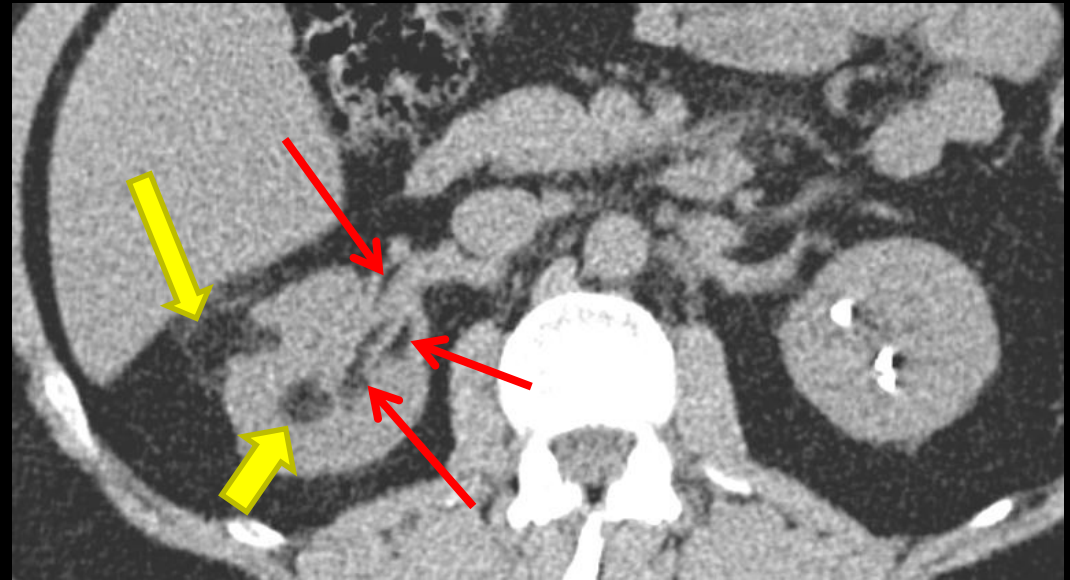


sur un examen pratiqué **en novembre 2006** , on objective déjà l'image de l'angiomyolipome sinusal droit et le bourgeon veineux endoluminal , plus fin mais s'étendant déjà jusqu'à l'ostium de la veine cave inférieure .Les masses tumorales et le bourgeon sont de taille nettement plus petite que sur l'examen de 2013





sur un examen de contrôle, pratiqué en janvier 2007, après pose d'une sonde JJ du côté gauche, sans injection de produit contraste. On observe, outre les masses précédemment décrites, le caractère graisseux du ruban endoluminal de la veine rénale.



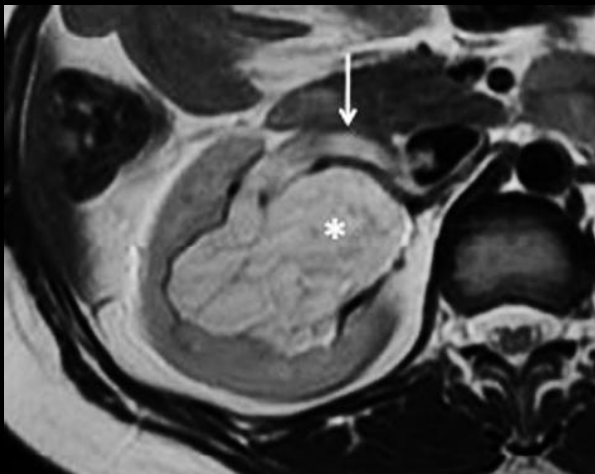
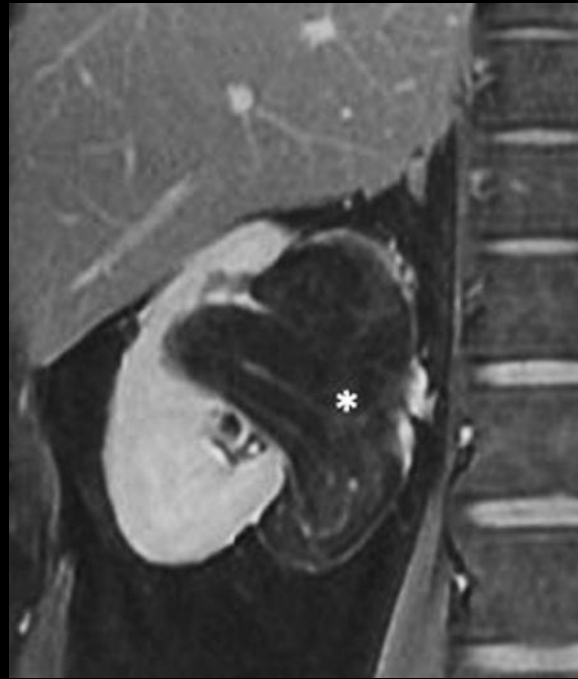
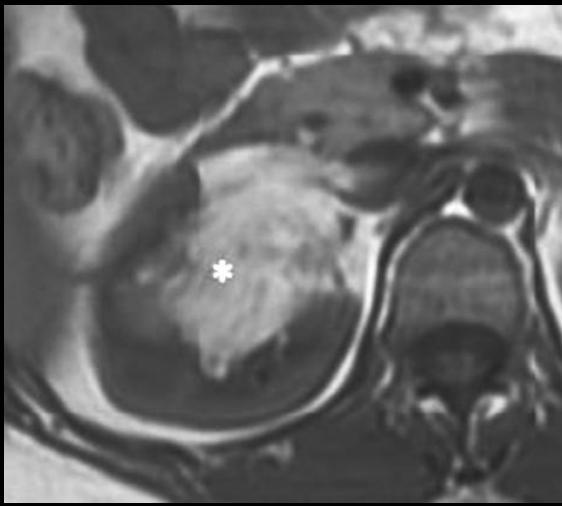
## l'extension endoveineuse des angiomyolipomes du rein

-les angiomyolipomes du rein partagent avec les adénocarcinomes à cellules claires la particularité de s'étendre à partir de lésions généralement de topographie juxta sinusale, dans la lumière des veines efférentes du rein puis dans la veine cave inférieure, pouvant remonter jusqu'à l'atrium droit.

-cette évolution particulière, agressive, des angiomyolipomes du rein est relativement rare puisque 27 cas ont été publiés entre 1961 et + 2008 dont 4 seulement associés à une sclérose tubéreuse de Bourneville. Dans la plupart des cas les patients étaient peu symptomatiques, présentant de vagues douleurs du flanc. Dans 25 % des cas la découverte était fortuite

-dans ce type d'angiomyolipomes à caractère évolutif, on peut trouver des éléments histologiques et immuno-histochimiques particuliers notamment une **positivité pour les marqueurs mélaniques** (HMB 45, melan A) qui font classer ces **angiomyolipomes épithélioïdes** dans les tumeurs des cellules épithélioïdes péri vasculaires ou **PEComes**





*The British Journal of Radiology, 84 (2011), e166–e168*

## CASE REPORT

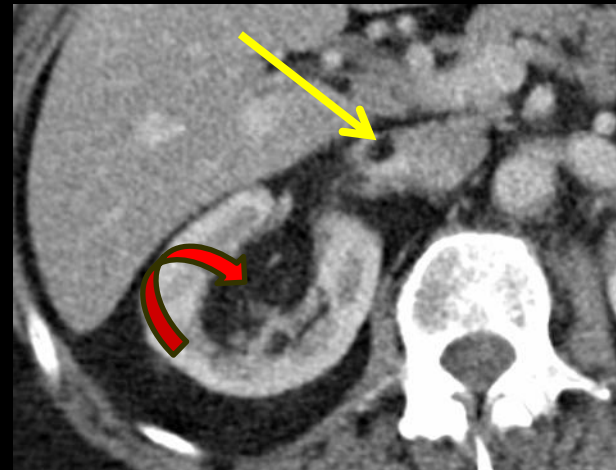
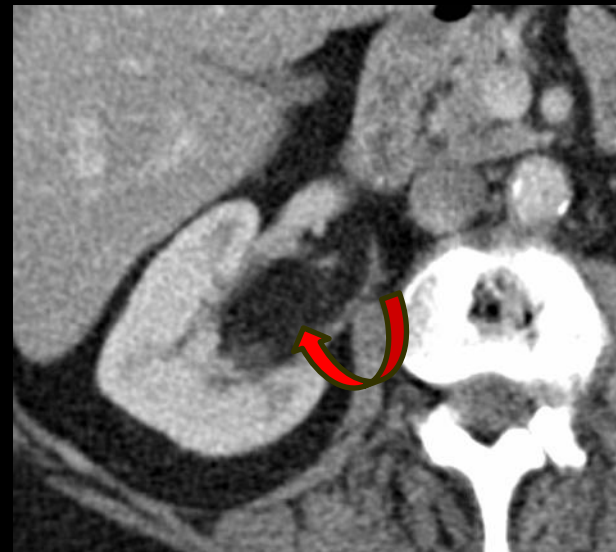
### **Aggressive renal angiomyolipoma extending into the renal vein and inferior vena cava — an uncommon entity**

<sup>1</sup>S S BAKSHI, MD, <sup>2</sup>K VISHAL, MD, DNB, <sup>1</sup>V KALIA, MD and <sup>1</sup>J S GILL, MBBS

-les bourgeons endoveineux des angiomyolipomes du rein peuvent s'étendre dans la veine cave inférieure et remonter jusqu'à l'atrium droit . Il a été rapporté un cas de syndrome de Budd-Chiari par obstruction du confluent veineux hépatico-cave inférieur dû à un tel bourgeon .

-les raisons pouvant expliquer ce type de comportement agressif de certains angiomyolipomes sont inconnues. La mutation P 53 a été incriminée, de même que la fragilité des vaisseaux sanguins dystrophiques de la tumeur qui faciliterait la migration cellulaire. Les cellules musculaires lisses observées dans les extensions tumorales intraveineuses sont dépourvues de protéines spécifiques comme la calponine H1 et la caldesmon h qui sont considérées comme des marqueurs de différenciation tardive des cellules musculaires lisses. L'absence de ces protéines pourrait être responsable de la croissance accélérée et d'une propension à s'étendre dans la lumière veineuse.

-la prise en charge des angiomyolipomes du rein reste discutée . Le traitement conservateur est préconisé pour les petites lésions de moins de 4 cm de diamètre tandis qu'au-delà de ce seuil , environ la moitié des patients pourront bénéficier soit d'une embolisation soit d'une chirurgie de type néphrectomie partielle ou d'une néphrectomie , en fonction de l'étendue des lésions (en particulier lorsque la taille dépasse 8 cm)



Case Study  
TheScientificWorldJOURNAL (2008) 8, 145-148  
TSW Urology  
ISSN 1537-744X; DOI 10.1100/tsw.2008.29

TheScientificWorldJOURNAL  
www.thescientificworld.com

### Bilateral Renal Angiomyolipomas with Invasion of the Renal Vein: A Case Report

C. Blick, N. Ravindranath, A. Muneer, and A. Jones  
Harold Hopkins Department of Urology, Royal Berkshire Hospital, Reading, U.K.



## messages à retenir

-les **angiomyolipomes** sont **les plus fréquentes des tumeurs mésoenchymateuses du rein** .  
Qu'ils soient sporadiques ou intégrés dans une sclérose tubéreuse de, ils touchent préférentiellement **les femmes** avec sex-ratio de 4F/1H.

Les lésions de moins de 4 cm sont généralement découvertes incidemment tandis que, passé ce seuil , elles se manifestent par des hématuries une anémie , des douleurs lombaires, pouvant être aiguës en cas d'hémorragie intra tumorale

-dans de rares occasions les angiomyolipomes du rein peuvent présenter une **extension dans les structures veineuses**, caractérisant une invasion locale agressive il s'agit alors généralement de lésions sporadiques (75 % des cas) et de siège juxta-sinusal.  
L'extension veineuse peut intéresser les veines rénales, la veine cave inférieure jusqu'à l'oreillette droite.

-en fonction de la taille des lésions, un **traitement conservateur** par néphrectomie partielle ou embolisations sélective peut-être envisagé.

-devant un **bourgeon tumoral endoveineux de la veine cave inférieure** remontant éventuellement jusqu'à l'atrium droit, **trois diagnostics** peuvent être évoqués :

. le plus fréquemment tumeur de Grawitz avec extension veineuse

. plus rarement **angiomyolipome du rein** ou **carcinome hépatocellulaire** avec extension cave via les veines hépatiques

. enfin il ne faut pas omettre, chez la femme en âge de procréer, la **léiomyomatose de la veine cave inférieure** qui intéresse la veine cave inférieure sous rénale et s'observe chez une patiente ayant des antécédents chirurgicaux utérins