

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE

Année 1991

Thèse n° 156.

**« ANGIOMYOLIPOME DU REIN :  
ETUDE DIAGNOSTIQUE GENERALE ET  
APPROCHE SPECIFIQUE AU COURS  
DE LA GROSSESSE. »**

**THESE**

pour le Diplôme d'Etat de Docteur en Médecine

Présentée et soutenue publiquement Le 24 Septembre 1991

**PAR**

**Agnès JEANNICOT**

Née le 24 Avril 1963 à VILLEPINTE

**EXAMINATEURS DE LA THESE**

Monsieur le Professeur DUPUY ..... Président  
Monsieur le Professeur COLOMBEAU ..... Juge  
Monsieur le Professeur TABASTE ..... Juge  
Monsieur le Professeur CATANZANO ..... Juge  
Madame le Docteur TAILLEFER-ROUDIER ..... Membre invité

U N I V E R S I T E D E L I M O G E S

F A C U L T E D E M E D E C I N E

\*\*\*\*\*

- DOYEN DE LA FACULTE : Monsieur le Professeur BONNAUD  
- ASSEESSEURS : Monsieur le Professeur PIVA  
Monsieur le Professeur COLOMBEAU

PERSONNEL ENSEIGNANT

. PROFESSEURS DES UNIVERSITES

ADENIS Jean-Paul	Ophtalmologie
ALAIN Luc	Chirurgie infantile
ARCHAMBEAUD Françoise	Médecine interne
ARNAUD Jean-Paul	Chirurgie orthopédique et traumatologique
BARTHE Dominique	Histologie, Embryologie
BAUDET Jean	Clinique obstétricale et Gynécologie
BENSAID Julien	Clinique médicale cardiologique
BONNAUD François	Pneumo-Phtisiologie
BONNETBLANC Jean-Marie	Dermatologie
BORDESSOULE Dominique	Hématologie et Transfusion
BOULESTEIX Jean	Pédiatrie
BOUQUIER Jean-José	Clinique de Pédiatrie
BRETON Jean-Christian	Biochimie
CAIX Michel	Anatomie
CATANZANO Gilbert	Anatomie pathologique
CHASSAIN Albert	Physiologie
CHRISTIDES Constantin	Chirurgie thoracique et cardiaque
COLOMBEAU Pierre	Urologie
CUBERTAFOND Pierre	Clinique de chirurgie digestive
de LUMLEY WOODYEAR Lionel	Pédiatrie
DENIS François	Bactériologie - Virologie
DESCOTTES Bernard	Anatomie
DESPROGES-GOTTERON Robert	Clinique thérapeutique et rhumatologique
DUDOGNON Pierre	Rééducation fonctionnelle
DUMAS Michel	Neurologie
DUMAS Jean-Philippe	Urologie
DUMONT Daniel	Médecine du Travail
DUPUY Jean-Paul	Radiologie
FEISS Pierre	Anesthésiologie et Réanimation chirurgicale
GAINANT Alain	Chirurgie digestive
GAROUX Roger	Pédopsychiatrie
GASTINNE Hervé	Réanimation médicale
GAY Roger	Réanimation médicale

GERMOUTY Jean	Pathologie médicale et respiratoire
GUERET Pascal	Cardiologie et Maladies vasculaires
HUGON Jacques	Histologie-Embryologie-Cytogénétique
LABADIE Michel	Biochimie
LABROUSSE Claude	Rééducation fonctionnelle
LASKAR Marc	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
LAUBIE Bernard	Endocrinologie et Maladies métaboliques
LEGER Jean-Marie	Psychiatrie d'Adultes
LEROUX-ROBERT Claude	Néphrologie
LIOZON Frédéric	Clinique Médicale A
LOUBET René	Anatomie pathologique
MALINVAUD Gilbert	Hématologie
MENIER Robert	Physiologie
MERLE Louis	Pharmacologie
MOREAU Jean-Jacques	Neurochirurgie
MOULIES Dominique	Chirurgie infantile
NICOT Georges	Pharmacologie
OLIVIER Jean-Pierre	Radiothérapie et Cancérologie
OUTREQUIN Gérard	Anatomie
PECOUT Claude	Chirurgie orthopédique et traumatologique
PESTRE-ALEXANDRE Madeleine	Parasitologie
PILLEGAND Bernard	Hépatologie-Gastrologie-Entérologie
PIVA Claude	Médecine légale
RAVON Robert	Neurochirurgie
RIGAUD Michel	Biochimie
ROUSSEAU Jacques	Radiologie
SAUVAGE Jean-Pierre	Oto-Rhino-Laryngologie
TABASTE Jean-Louis	Gynécologie - Obstétrique
TREVES Richard	Thérapeutique
VALLAT Jean-Michel	Neurologie
VANDROUX Jean-Claude	Biophysique
WEINBRECK Pierre	Maladies infectieuses

CRETAIRE GENERAL DE LA FACULTE - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS

CELS René

Je dédie ce travail

A mes parents

En témoignage de leur soutien constant.  
Avec toute mon affection et ma profonde  
reconnaissance.

A mes grands-parents

A toute ma famille

A Isabelle et à tous mes amis

A Jérémy

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur DUPUY  
Professeur des Universités de Radiologie  
Electro-radiologiste des Hôpitaux  
Chef de Service

Vous nous avez accueilli dans le service avec une extrême gentillesse.

Pour la qualité de votre enseignement et l'attention que vous avez portée à ce travail.

Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre très respectueuse reconnaissance.

A nos Juges,

Monsieur le Professeur COLOMBEAU  
Professeur des Universités d'Urologie  
Chirurgien des Hôpitaux  
Chef de Service

Pour la richesse de vos connaissances et la ferveur de  
votre enseignement.

Pour avoir accepté de juger ce travail.

Veillez recevoir le témoignage de notre profond respect.

Monsieur le Professeur CATANZANO  
Professeur des Universités d'Anatomo-Pathologie  
Biologiste des Hôpitaux  
Chef de Service

Nous sommes très honoré de vous compter parmi nos juges.

Nous avons su apprécier votre disponibilité et votre rigueur professionnelle.

Soyez assuré de notre profond respect et acceptez nos sincères remerciements.

Monsieur le Professeur TABASTE  
Professeur des Universités de Gynécologie-Obstétrique  
Gynécologue Accoucheur des Hôpitaux  
Chef de Service

Votre enseignement en Gynécologie-Obstétrique et en  
Echographie nous a été précieux.

Nous gardons un excellent souvenir de notre passage dans  
votre service.

Nous vous remercions d'avoir accepté de juger cette  
Thèse.

A Madame le Docteur TAILLEFER-ROUDIER  
Radiologue des Hôpitaux  
Chef de Service

Tes qualités de Radiologue, ton esprit critique ont éclairé ce travail.

J'ai apprécié ta grande disponibilité et tes nombreux conseils.

Pour ton soutien permanent et ta grande gentillesse.

Sois assurée de ma très sincère amitié.

A Monsieur le Docteur ROUDIER

Vous avez guidé nos premiers pas en Echographie avec compétence et sympathie.

Recevez ici l'expression de notre estime et de notre reconnaissance.

PLAN

INTRODUCTION

ETUDE PERSONNELLE

REVUE DE LA LITTERATURE ET DISCUSSION

Chapitre I : ANGIOMYOLIPOME DU REIN : ETUDE GENERALE

I - EPIDEMIOLOGIE DES ANGIOMYOLIPOMES

A - FREQUENCE

B - PRECISION NOSOLOGIQUE

C - ASSOCIATION AUX PHACOMATOSES

1) Généralités

2) Rappel sur les phacomatoses

a - Sclérose tubéreuse de Bourneville

b - Neurofibromatose de Von Recklinghausen

c - Maladie de Sturge-Weber

d - Maladie de Von Hippel Lindau

e - Le syndrome de Wyburn Mason

f - Le syndrome de Louis Bar

g - Maladie de Klippel Trenaunay

D - SEXE ET AGE

## II - ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE DES ANGIOMYOLIPOMES

### A - ASPECT MACROSCOPIQUE

### B - ASPECT MICROSCOPIQUE

1) Le tissu adipeux

2) Les fibres musculaires lisses

3) Les vaisseaux

### C - HISTOGENESE

## III - ETUDE CLINIQUE ET BIOLOGIQUE DES ANGIOMYOLIPOMES

### A - MODE DE PRESENTATION

1) Les angiomyolipomes isolés

#### a - Signes cliniques

- douleur

- tuméfaction lombaire

- hématurie

- signes de spoliation sanguine

- fièvre

- hypertension artérielle

#### b - Fréquence des signes révélateurs

2) Les angiomyolipomes des phacomatoses

B - CORRELATION ENTRE L'EXPRESSION CLINIQUE ET LA  
TAILLE DE LA TUMEUR

C - PRINCIPAUX DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

IV - EVOLUTION, COMPLICATIONS ET SURVEILLANCE DES  
ANGIOMYOLIPOMES

A - EVOLUTIVITE

1) L'angiomyolipome est considéré comme une  
tumeur bénigne

2) L'angiomyolipome, tumeur bénigne mais  
susceptible d'extension

a - Extension péri-rénale

b - Atteinte ganglionnaire

c - Extension veineuse

3) L'angiomyolipome : problème de récidence

B - COMPLICATIONS

1) Association au cancer du rein

2) Insuffisance rénale

3) Complications hémorragiques

C - SURVEILLANCE

V - APPORTS DE L'IMAGERIE DANS LE DIAGNOSTIC D'ANGIO-  
MYOLIPOME

A - MOYENS DIAGNOSTIQUES ET APPORT RESPECTIF

- 1) Abdomen sans préparation
- 2) Urographie intra-veineuse
- 3) Artériographie
- 4) Echographie
- 5) Tomodensitométrie
- 6) Imagerie résonance magnétique

B - CONDUITE DIAGNOSTIQUE ACTUELLE

VI - RAPPEL DU TRAITEMENT ET EVOLUTION THERAPEUTIQUE

Chapitre II : ANGIOMYOLIPOME ET GROSSESSE

I - EPIDEMIOLOGIE

A - FREQUENCE

B - PRECISION NOSOLOGIQUE

II - INFLUENCE DE LA GROSSESSE SUR LES TUMEURS RENALES  
ET LES ANGIOMYOLIPOMES EN PARTICULIER

III - MODE DE PRESENTATION DE L'ANGIOMYOLIPOME PENDANT LA  
GROSSESSE ET DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

IV - IMAGERIE MEDICALE ET GROSSESSE

A - LES RISQUES DE L'IRRADIATION PENDANT LA  
GROSSESSE

B - CONDUITE PRATIQUE LORS DE L'UTILISATION DES  
RADIATIONS IONISANTES AU COURS DE LA GROSSESSE

C - LES EXAMENS N'UTILISANT PAS LES RADIATIONS  
IONISANTES

V - SCHEMA D'INVESTIGATIONS DIAGNOSTIQUES D'UN ANGIO-  
MYOLIPOME DANS LE CADRE DE LA GROSSESSE

VI - TRAITEMENT DE L'ANGIOMYOLIPOME ET GROSSESSE

CONCLUSION

"L'Eternel Tout-Puissant, en créant le foie, la rate, le pancréas et la vésicule biliaire, s'est, dans son infinie sagesse, limité à un seul exemplaire de ces organes. Malheureusement quelques bégaiements se sont manifestés au moment où Il en est arrivé aux reins : les possibilités de lésions, et donc les difficultés diagnostiques, s'en trouvent doublées. Pardonnez-Lui, mais ne l'oubliez pas!"

F. WEILL

INTRODUCTION

L'angiomyolipome est une tumeur bénigne, dysembryoplasique rare du rein (3% des tumeurs solides du rein), qui associe tissu adipeux, tissu musculaire et vaisseaux sanguins en proportions variables.

C'est Bourneville en 1880 qui le premier décrit cette tumeur rénale, au cours des manifestations viscérales de la sclérose tubéreuse. En 1904, Albrecht introduit la dénomination d'hamartome en donnant la définition suivante :

"Pseudo-tumeur faite d'un mélange anormal de tissus normaux de l'organe dans lequel elle survient, mélange comportant des anomalies de quantité, d'organisation et de maturation." [94]

Des lésions rénales au cours de la sclérose tubéreuse ont été décrites par Fischer en 1911, mais ce furent Morgan, Straumfjord et Hall en 1951 qui utilisèrent les premiers le terme "d'angiomyolipome". De nombreux autres termes ont été utilisés pour décrire ces lésions rénales, dont lipomyohéangiome, angioliipoleiomyome, artérioleiomyome bénin, mésenchymome bénin, et myoangioliipome [19].

On sait depuis que ces tumeurs existent à l'état isolé [94] en dehors des phacomatoses.

Le cadre nosologique et étiopathogénique de cette affection est toujours difficile à définir. Classiquement, on distingue deux types d'angiomyolipomes, bien que cette distinction ne soit licite que pour des lésions dont le diamètre excède 1 cm [14], les lésions microscopiques étant, en effet, une découverte banale d'autopsie dans 11% des cas [138].

Ainsi, l'angiomyolipome peut exister, d'une part à l'état isolé (80% des cas) : il est alors plutôt unique, de taille généralement importante avec une nette prédominance féminine (6 à 8 fois sur 10 [26] [70] [103] [141]).

D'autre part, l'angiomyolipome peut survenir dans un con-

texte de phacomatose (le plus souvent la sclérose tubéreuse de Bourneville). Ces angiomyolipomes (représentant donc 20% des cas [26] [128]) sont retrouvés chez 2/3 des sujets porteurs de sclérose tubéreuse. On les décrit habituellement multiples, bilatéraux, de moindre taille, les deux sexes pouvant être également touchés.

Cette tumeur survenant de façon isolée, entraîne des difficiles problèmes de diagnostic différentiel (en particulier avec le cancer), et donc de directives thérapeutiques.

Cependant, le diagnostic d'angiomyolipome a largement bénéficié des progrès de l'imagerie médicale, notamment l'échographie, le scanner, et depuis peu l'imagerie résonance magnétique.

Par conséquent, la conduite thérapeutique s'est peu à peu modifiée, pour aboutir à un comportement moins agressif, plus conservateur.

Dans ce travail, trois observations sont rapportées, dont deux au cours de la grossesse.

Nous avons tenté, à travers la revue de la littérature, de faire le point sur : les bases épidémiologiques et anatomopathologiques, le mode de présentation clinique, l'apport essentiel de l'imagerie, et l'évolution thérapeutique.

Dans une deuxième partie, nous avons abordé le problème spécifique que pose l'association de cette tumeur au cours de la grossesse, tant sur le plan diagnostique que thérapeutique.

ETUDE PERSONNELLE

## OBSERVATION n. 1

-----

Madame R. Josiane est une jeune femme de 29 ans dont les antécédents notables sont :

- une appendicectomie en 1962
- une IVG suivie d'un curetage en 1970
- une fausse couche spontanée à 2 mois en 1971.

Cette jeune femme débute une nouvelle grossesse le 22 novembre 1979.

L'examen clinique du début de grossesse et le bilan sont parfaitement normaux. Cependant, compte-tenu de son antécédent de fausse couche spontanée, elle reçoit de son médecin de très strictes consignes de surveillance, en particulier celle de faire pratiquer une échographie systématique la semaine suivante.

Le 2 février 1980, donc à 10 semaines d'aménorrhée, Madame R. présente une métrorragie de sang rouge vif, peu abondante apparue la nuit précédente sans aucun signe d'accompagnement. Devant l'absence d'anomalie de l'examen complet, le médecin demande une échographie. Celle-ci découvre en transverse un utérus latéro-dévié à gauche, un peu volumineux pour le terme, au sein duquel un sac ovulaire d'aspect normal contient un embryon de taille correcte pour le terme, dont les mouvements actifs et l'activité cardiaque ont été bien perçus. Par ailleurs, il existe au contact de sa partie postéro-latérale droite, une zone lacunaire triangulaire à base ovulaire. En sagittal, on retrouve à la partie inférieure du sac ovulaire, le séparant de la vessie, une importante zone lacunaire, s'étendant du pied du mur vésical à l'orifice interne du col.

Etant donné la modicité des métrorragies et l'absence d'autres anomalies, Madame R. regagne son domicile avec un traitement antibiotique et du Duphaston.

Le 3 février, alors que la métrorragie s'est tarie, Mada-

me R. ressent une douleur pelvienne gauche, brève mais vive, retrouvée à la palpation et au toucher vaginal. Elle est hospitalisée et mise sous anti-spasmodiques. Elle est apyrétique et le reste de l'examen est normal.

Le 4 février, Madame R. qui ne souffre plus, subit une nouvelle échographie qui constate une grossesse normalement évolutive et la régression de la zone lacunaire para-ovulaire.

Quelques heures plus tard, surviennent brusquement de nouveau de violentes douleurs paroxystiques essentiellement lombo-abdominales cette fois. On évoque alors une étiologie rénale (colique néphrétique ou pyélonéphrite), malgré l'absence de signes urinaires, mais surtout devant une fosse lombaire douloureuse à la palpation bien que souple et non tuméfiée.

L'hémogramme est correct.

L'ECBU est stérile.

Sous perfusion d'anti-spasmodiques plus intensive, la douleur diminue sans disparaître complètement.

Le 5 février survient une nouvelle douleur, lombo-abdominale avec nausées, agitation, qui semble conforter dans le diagnostic de colique néphrétique.

Quelques heures plus tard, une nouvelle crise très violente survient, de plus longue durée, s'accompagnant :

- d'une chute de tension artérielle
- d'une altération du facies avec cernes oculaires mais sans signes de spoliation sanguine
- d'un syndrome occlusif
- d'une douleur sous-costale et de la partie haute de la fosse iliaque (difficile à palper compte tenu de l'intensité de la douleur et du ballonnement).

Malgré la grossesse on décide de faire un abdomen sans préparation, d'autant qu'on ne peut récuser totalement l'hypothèse d'un problème chirurgical digestif.

Celui-ci révèle l'absence de niveaux liquides, mais une agglomération d'anses intestinales dilatées et comme refoulées

par une grisaille homogène de toute la fosse iliaque gauche.

L'hypothèse d'un hématome de la loge rénale est avancée.

Mais étant donné :

- l'amélioration rapide du choc initial sous perfusion
- l'absence de signes anémiques cliniques et biologiques
- l'absence de notion de traumatisme lombaire
- le stade trop précoce de la grossesse pour évoquer une rupture spontanée du rein,

on persiste dans le diagnostic de colique néphrétique avec iléus réflexe. On décide une urographie intra-veineuse avec un seul cliché qui montre la persistance d'une grisaille de toute la fosse iliaque gauche, mais apparition d'une image aérique de l'angle colique gauche, des cavités rénales un peu dilatées à gauche, un uretère très fin comme laminé et rejeté vers le rachis, une image d'arrêt au niveau de la jonction pyélo-uretérale sous forme d'un défaut de 2-3 mm interprété comme un possible calcul.

Ceci semble confirmer le diagnostic initial.

Dans les heures suivantes, nouvelle crise douloureuse avec cette fois-ci, au niveau biologique, une anémie, une hyperleucocytose, un leucocyturie et 12 000 hématies/minute au compte d'Addis. (Les facteurs de coagulation restant normaux.)

Le 7 février, apparaît une masse ovoïde dans la fosse iliaque gauche, laissant un intervalle libre sous le rebord costal, permettant ainsi d'éliminer une étiologie splénique.

La biologie confirme l'anémie qui s'accroît, l'ECBU met en évidence en plus des résultats précédents, une colonie d'E. Coli.

On demande alors une échographie de la fosse lombaire.

Les clichés montrent les images lacunaires pauvres en échos à la fois sous-capsulaires et extra-capsulaires antérieures et postérieures. Le cliché centré sur le pôle inférieur du rein montre, outre l'épanchement péri-rénal, une image très échogène ovoïde sous-capsulaire évoquant une formation solide tumorale.

Le contrôle du contenu utérin montre l'évolution normale

de la grossesse avec cependant de nouveau une image lacunaire à la partie inférieure du sac. (En effet, Madame R. fera de nouveau une métrorragie le lendemain.)

Il existe donc une collection péri-rénale que le syndrome anémique progressif fait considérer comme un hématome.

L'interrogatoire finit par révéler il y a 5 mois, un violent traumatisme suivi d'une large ecchymose lombo-fessière gauche sans autre signe urinaire.

La sanction chirurgicale est donc prise, d'autant qu'on note une exacerbation des douleurs et une accentuation du syndrome anémique.

L'intervention du 9 février découvre une tumeur appendue au bord antérieur et inférieur du pôle inférieur du rein, décollée dans la partie supérieure de son implantation. C'est par cette brèche que saignent de nombreux vaisseaux, à l'origine de l'épanchement sanglant non stabilisé. On réalise l'ablation de l'ensemble de la tumeur, de volume égal à celui d'une mandarine.

L'examen anatomo-pathologique conclut à un angiomyolipome du rein.

Cette patiente n'était porteuse d'aucun stigmate de sclérose tubéreuse de Bourneville.

Il n'y eut aucune complication post-opératoire, et Madame R. donna naissance à un enfant normal.

## OBSERVATION n. 2

---

Madame M. Fatima, 36 ans, enceinte de 6 mois et demi est hospitalisée en urgence pour un syndrome douloureux du flanc droit et une anémie.

Un état de choc hémorragique à la 48 ème heure de son hospitalisation conduit à une laparotomie exploratrice. Celle-ci découvre une tumeur du rein droit noyée dans un hématome rétropéritonéal. Une néphrectomie est la seule intervention pouvant être réalisée dans ce climat d'urgence.

L'examen anatomo-pathologique conclut à un angiomyolipome.

Les suites immédiates sont parfaitement simples, lorsqu'au 17ème jour post-opératoire, survient cette fois-ci à gauche, le même tableau de douleurs lombaires et de déglobulisation. La fosse lombaire gauche apparaît comblée et douloureuse à l'examen.

Au plan biologique, il existe une anémie importante qui nécessite des transfusions répétées.

Quatre coupes tomodensitométriques confirment le fait qu'il existe une tumeur du rein gauche, et un hématome rétropéritonéal. La malade est alors confiée à la clinique urologique de l'hôpital de Limoges.

Le diagnostic d'angiomyolipome rompu sur rein unique est évident. La conduite thérapeutique sera la suivante : tout d'abord, devant le risque d'être conduit à opérer en urgence ce rein unique, il est décidé de demander 5 clichés d'artériographie qui seront réalisés avec un cache sur l'utérus. Cet examen permet de situer la tumeur : il s'agit d'une tumeur du pôle supérieur du rein gauche et de deux autres tumeurs, plus petites appendues au pôle inférieur; par ailleurs, il nous permet de préciser la vascularisation rénale.

Ces précautions étant prises, et pensant que l'augmentation du flux sanguin rénal et la pression abdominale liées à la grossesse pouvaient favoriser le saignement de la tumeur rénale, le terme étant alors proche de 8 mois, il est décidé de faire une césarienne.

L'intervention est associée à une ligature des trompes et permet de mettre au monde un enfant qui va parfaitement bien.

Les suites opératoires sont simples, les chiffres de la formule sanguine se stabilisent les jours suivants, sans que de nouvelles transfusions soient nécessaires. Ceci traduit donc l'hémostase rénale.

Il est décidé de ne rien tenter sur le rein gauche.

La malade est revue avec un recul de 6 mois, elle va bien, son urographie intra-veineuse de contrôle est satisfaisante.

## OBSERVATION n. 3

-----

Madame R. âgée de 52 ans, est adressée au service de chirurgie de l'hôpital de Saint Junien (87) le 02-09-89 par son médecin traitant pour syndrome abdominal, fièvre à 38 degrés, nausées.

### HISTOIRE DE LA MALADIE

- Péritonite appendiculaire en octobre 88 : appendicectomie (hôpital d'Aulnay 93), calcithérapie post-opératoire pendant dix jours. Suites opératoires immédiates simples.

- Depuis cette intervention la patiente a développé une symptomatologie douloureuse du flanc droit itérative et d'intensité variable, sans autres troubles cliniques ni biologiques à notre connaissance.

- Fin août 89, soit 10 mois après l'intervention, cette symptomatologie s'est imposée de façon plus marquante, et une échographie abdominale a été pratiquée. Le compte rendu en est le suivant : "A 3 examens successifs, on met bien en évidence au niveau de l'espace compris entre la face inférieure du foie et le pôle inférieur du rein droit, une formation hétérogène, globalement hypo-dense, bien limitée, qui semble totalement indépendante du foie et du rein, de 6 cm environ sur 3,5 cm, dont la signification n'est pas claire compte tenu de l'impossibilité de la rattacher à un organe du voisinage; compte tenu de la péritonite appendiculaire récente, une collection résiduelle n'est pas à exclure; on notera que cette formation est à la limite des structures intestinales, ce qui ne permet donc pas de se prononcer sur l'espace péritonéal sous-jacent. Au total : présence d'une formation inter-hépatorenale dont la nature reste à préciser."

- Suite à cet examen, et compte tenu de l'aggravation du syndrome algique, le médecin traitant a demandé une hospitalisation. La patiente, pour raisons familiales a quitté

Aulnay et est donc entrée à l'hôpital de Saint Junien le 2 septembre 89.

#### HOSPITALISATION

Madame R. entre donc en chirurgie le 2 septembre 89 pour suspicion de collection sous-hépatique droite, plus ou moins rattachée à ce moment-là à sa péritonite appendiculaire.

Sur le plan clinique :

- Depuis 10 jours, reprise plus violente des douleurs du flanc droit, apparition d'un fébricule à 38 degrés, nausées.

- A l'examen : patiente pléthorique, abdomen souple, modérément douloureux au niveau de l'hypochondre et du flanc droits, cicatrice iliaque droite, pas d'éventration. On ne note pas d'anomalie significative au niveau des fosses lombaires et le reste de l'examen est normal.

Sur le plan biologique :

- VS 107 mm à la première heure  
132 mm à la deuxième heure

- Leucocytes 6500 par millimètre cube  
- Hématies 3 870 000 par millimètre cube  
- Hématocrite 33%  
- Hémoglobine 11 g/100 ml  
- Plaquettes 285 000 par millimètre cube

- Ionogramme sanguin, créatininémie, électrophorèse des protéines, glycémie, bilan hépatique, coagulation : pas d'anomalie.

Le 04-09-89 une échographie abdominale est réalisée : elle met en évidence un syndrome de masse de 7 cm sur 4 cm, se projetant en regard du pôle inférieur du rein droit, à développement exo-rénal, distinct du foie mais dont le point

de départ rénal paraît possible (absence de plan de clivage net). Ses contours sont limités mais irréguliers, son écho-structure est hétérogène, à prédominance hypo-échogène avec une petite zone hyper-échogène centrale. On peut évoquer une formation nécrotique ou hématique, mais il existe vraisemblablement une composante solide en particulier centrale. Le diagnostic de tumeur rénale doit être évoqué, en particulier celui d'angiomyolipome. Il peut aussi s'agir d'un hématome péri-rénal. A compléter par tomodensitométrie.

Le 05-09-89 devant une aggravation importante de la symptomatologie, l'indication opératoire est posée.

- Incision sous-costale droite
- Adhérences post-opératoires datant de 88
- Adhérence intime entre la face antérieure du rein droit et l'angle colique droit

- L'ensemble du rein droit apparaît très augmenté de volume voire même tumoral

- Une échographie per-opératoire est réalisée et montre l'existence d'une collection inhomogène siégeant à la face antérieure et inférieure du rein droit, le refoulant en arrière. Au sein de cette collection est retrouvée une composante hyper-échogène solide.

- L'incision de la face antérieure du rein permet d'évacuer un hématome cruauté. Le fragment solide est envoyé à l'anatomo-pathologie. Un drainage est réalisé.

- Anatomo-pathologie : angiomyolipome du rein intensément remanié par des suffusions hémorragiques.

La patiente sort le 23-09-89 après des suites opératoires simples.

REVUE DE LA LITTERATURE  
ET DISCUSSION

CHAPITRE I

ANGIOMYOLIPOME DU REIN : ETUDE GENERALE

## I - EPIDEMIOLOGIE DES ANGIOMYOLIPOMES

---

### A - FREQUENCE

L'angiomyolipome isolé du rein apparaît comme une tumeur rare mais dont la fréquence semble sous-estimée en raison d'une certaine latence clinique [114] : 15% seulement de ces tumeurs auraient une traduction clinique selon Critschley [48]. En témoigne également, l'intéressant travail de Hadju et Foote [70], qui ont montré au cours de 8 501 autopsies, l'existence de 27 angiomyolipomes du rein dont 26 étaient asymptomatiques (de plus, aucun ne présentait de stigmates de Sclérose Tubéreuse de Bourneville, aucun n'était mort de ses lésions rénales).

On peut estimer malgré tout, à 3% environ, la fréquence de ces angiomyolipomes dans l'ensemble des tumeurs solides du rein [10] [31] [57] [61] [75] [104] [114] [141]. Pour d'autres auteurs, cette fréquence ne s'élèverait guère au-delà des 1% de toutes les tumeurs rénales [124] [127].

### B - PRECISION NOSOLOGIQUE

Il est classique de distinguer les angiomyolipomes survenant chez les sujets atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville, de ceux qui surviennent chez les patients indemnes de cette maladie.

Les premiers (dans le cadre de la sclérose tubéreuse de Bourneville) sont habituellement multiples et bilatéraux, également répartis selon le sexe, et représentent 20% environ des grandes séries d'angiomyolipomes [26] [128]. Ils sont présents dans environ deux tiers des cas de sclérose tubéreuse.

Les seconds (angiomyolipomes isolés), représentant donc 80% des cas, sont rencontrés chez les femmes plus de huit fois sur dix [26], et sont généralement uniques.

Toutefois, cette distinction n'est valable que si l'on considère les lésions de diamètre supérieur à 1 cm [14], car les lésions microscopiques sont en effet, une découverte banale d'autopsie (11%) [138].

Les angiomyolipomes sont également rencontrés fréquemment chez les malades présentant une lymphangiomatose pulmonaire qui ne serait qu'une forme frustrée de sclérose tubéreuse de Bourneville [144].

## C - ASSOCIATION AUX PHACOMATOSES

### 1) Généralités

On ne peut parler de l'angiomyolipome sans aborder son association aux phacomatoses, et surtout à la sclérose tubéreuse de Bourneville.

Fischer [58], dans ses travaux sur l'angiomyolipome en 1911, avait déjà noté la fréquente association avec la triade:

- Déficit mental

- Comitialité

- Adénomes sébacés du visage

caractérisant le tableau de la sclérose tubéreuse de Bourneville.

Certains auteurs estiment que tous les angiomyolipomes sont associés à la sclérose tubéreuse, en ce sens que l'angiomyolipome pourrait être le seul stigmate de la maladie [57], et serait donc considéré comme une forme frustrée de celle-ci [19].

En outre, une majorité d'auteurs s'accorde à penser que 80% des patients porteurs de sclérose tubéreuse présenteront un angiomyolipome [48] [104].

## 2) Rappel sur les phacomatoses

On distingue :

- La sclérose tubéreuse de Bourneville
- La neurofibromatose de Von Recklinghausen
- Le syndrome de Sturge-Weber
- Le syndrome de Von Hippel Lindau
- Le syndrome de Wyburn-Mason
- Le syndrome de Louis Bar
- Le syndrome de Klippel Trenaunay Weber.

Nous nous proposons de faire un tableau des principales manifestations cliniques pour chacun de ces syndromes, en insistant davantage sur la sclérose tubéreuse qui est la plus fréquemment rencontrée.

### a - La sclérose tubéreuse de Bourneville

C'est Von Recklinghausen qui l'a décrite le premier en 1862, mais c'est Bourneville en 1880 qui lui a donné le nom de sclérose tubéreuse.

Il s'agit d'une anomalie congénitale du développement, caractérisée par la présence de prolifération de type tumoral au niveau de divers organes, qu'ils soient d'origine ectodermique (cerveau, peau, rétine) ou mésodermique (reins, coeur, poumons). Ces tumeurs sont dysplasiques et lentement expansives, tandis que de nouvelles localisations apparaissent.

Cette phacomatose est une affection génétique, transmise sur un mode autosomique dominant, à pénétrance incomplète. Elle affecte plus volontiers les femmes [19]. On retrouve, comme dans les autres phacomatoses, la triple atteinte neuro-sensorielle et psychique, cutanée et viscérale. Les troubles psychiques apparaissent souvent dans la première enfance [8].

(Cf tableau page suivante)

Sclérose tubéreuse. Signes cardinaux.

- 1) Signes cutanés apparaissant vers 7 - 8 ans .....: 50%
  - adénomes sébacés de la face de Pringle
  - tumeurs péri-unguéales de Koeney
  - peau de chagrin lombaire
- 2) Signes neuro-psychiques :
  - retard intellectuel.....: 70%
  - épilepsie précoce.....: 80%
- 3) Calcifications intra-crâniennes : 80%
- 4) Phacome rétinien

Manifestations associées

- 1) Malformations congénitales
- 2) Lésions viscérales :
  - rénales : 42% selon Schmitt :
    - malformations
    - kystes
    - carcinome à cellules claires
    - angiomyolipomes(le plus souvent découverts lors d'examens systématiques ou lors d'autopsies)
  - rhabdomyomes cardiaques
  - tumeurs cérébrales : 23%

C'est Moolten, en 1940, qui a insisté sur la fréquence des localisations viscérales et notamment rénales (les plus souvent rencontrées), puis pulmonaires et cardiaques (kystes et rhabdomyomes) [71]. L'atteinte rénale correspond avant tout, à l'existence d'hamartomes ou angiomyolipomes (la première des lésions rénales dans la sclérose tubéreuse, selon Bhaduri [17]).

Ces tumeurs peuvent exister à l'état isolé, (c'est à dire sans association à la sclérose tubéreuse) et dans ce cas elles sont plutôt unilatérales, de taille plus importante et difficiles à identifier [94], au lieu d'être multiples et bilatérales en cas d'association.

Cette dernière manifestation est tellement caractéristique, que l'on a pu dire : "L'existence de tumeurs rénales multiples chez un malade atteint de sclérose tubéreuse de Bourneville, assure à elle seule, le diagnostic d'angiomyolipome." (Boccon Gibod et Collaborateurs). Cependant, bon nombre de porteurs de la maladie ne présentent aucune symptomatologie de leur angiomyolipome [16] [155].

Enfin, le pronostic de la maladie dépend essentiellement des tumeurs cérébrales, qui sont très fréquentes et causent habituellement la mort (75% de décès avant l'âge de 25 ans) [10] [11] [114].

De plus, on a noté la possibilité (exceptionnelle) de dégénérescence maligne des tumeurs cérébrales et rénales [29].

#### b - Neurofibromatose de Von Recklinghausen

C'est une affection héréditaire transmise sur le mode dominant.

Signes cutanés
1) Tumeurs cutanées : - neurofibrome du tronc - névrome plexiforme - cutis laxa
2) Tumeurs nerveuses, sous-cutanées (neurinomes) des avant-bras ou des bras
3) Taches pigmentaires (café au lait ou lenticulaires): 90%

Manifestations viscérales

- 1) Thoraciques : neurofibromes médiastinaux
- 2) Digestives
- 3) Osseuses (cyphoscoliose)
- 4) Urogénitales :
  - malformations
  - tumeurs vessie-reins
- 5) Oculaires, cérébrales (tumeurs, hamartomes)

Les tumeurs rénales sont souvent multiples, de petite taille, et en général de siège cortical : il s'agit le plus souvent d'adénomes corticaux, plus rarement d'angiomyolipomes [114].

c - Maladie de Sturge-Weber

C'est une maladie congénitale, appelée encore angiomatose trigéminée.

Principales manifestations

- angiome facial dans le territoire du trijumeau
- angiome méningé, conditionnant le pronostic
- épilepsie précoce
- troubles neuro-psychiques (retard intellectuel)
- calcifications intra-crâniennes vermiculaires

Les lésions rénales (11% des lésions viscérales) sont à type d'hémangiomes ou d'angiomyolipomes [114].

d - Maladie de Von Hippel Lindau

Maladie héréditaire transmise sur le mode dominant par un gène à pénétrance faible.

Symptomatologie
-----------------

- |  |
|--|
| <ul style="list-style-type: none"><li>- hémangioblastome cérébelleux</li><li>- hémangioblastome rétinien</li><li>- lésions viscérales parmi lesquelles les lésions pancréatiques et rénales sont les plus fréquentes : kystes, polykystose, tumeurs rénales à cellules claires, angiomyolipome plus rarement</li><li>- Atteinte cutanée (taches café au lait) [11]</li></ul> |
|--|

Les lésions rénales représentent 35% des lésions viscérales, et le cancer du rein est un danger constant [114]. Dans 2/3 des cas, il s'agit d'adénocarcinomes et parfois d'angiomyolipomes.

e - Le syndrome de Wyburn Mason

Clinique
----------

- |  |
|--|
| <ul style="list-style-type: none"><li>- hémangiome racémeux de la rétine</li><li>- malformation vasculaire intra-crânienne</li></ul> |
|--|

[11]

f - Le syndrome de Louis Bar

Maladie héréditaire à transmission récessive.

(cf tableau page suivante)

Principaux signes cliniques [11]

- ataxie cérébelleuse
- télangiectasie oculo-cutanée
- dépression de l'immunité cellulaire et humorale variable
- infections pulmonaires et des sinus
- augmentation de l'incidence des cancers
- anomalie des téguments
- dysfonctionnement endocrinien
- désordre hépatique
- désordre oculo-moteur

g - Maladie de Klippel Trenaunay

Signes cliniques

- taches "porto" cutanées
- varicosités, hémangiomes
- hypertrophie osseuse et des tissus mous
- anomalies oculaires
- pseudo-tumeurs cérébrales

D - SEXE ET AGE

En ce qui concerne les angiomyolipomes isolés, il existe une nette prédominance féminine, environ six femmes pour un homme [70] [103] [141]. Pour d'autres, cette prédominance ne serait que de 4,5 femmes pour un homme [41] [124] [158]. Pour Lefaucher [94], ils seraient dans 9 cas sur 10 retrouvés chez la femme.

Le maximum de fréquence des angiomyolipomes isolés se situe entre 40 et 60 ans [114] (moyenne d'âge 48 ans [12]). Néanmoins Chowdhuri [40] a décrit un cas chez un jeune homme de 25 ans, sans stigmate de sclérose tubéreuse.

L'angiomyolipome rénal peut survenir chez l'enfant et chez l'adolescent, bien que rarement décrit, surtout en association avec la sclérose tubéreuse.

Pour Clark [43], dans la période néo-natale, les hamartomes sont aussi fréquents que la tumeur de Wilms. Pour Berdon [15], nombre de tumeurs de Wilms ayant évolué favorablement après l'intervention, seraient en réalité des angiomyolipomes, ayant bénéficié d'une résection complète. La vitesse de croissance de l'angiomyolipome serait plus grande chez le nouveau-né que chez l'enfant plus âgé ou l'adulte, d'où une source de confusion supplémentaire.

Néanmoins, cette tumeur reste rare chez l'enfant.

ETUDE DE LA LITTÉRATURE SUR LES CARACTERISTIQUES DE  
L'ANGIOMYOLIPOME

(602 patients) [128]

	Sclérose Tubéreuse		Pas de sclérose tubéreuse	
	autopsie	vivant	autopsie	vivant
nombre de patients (%)	9 (8)	109 (92)	42 (9)	442 (91)
âge moyen (extrêmes)	30 (20-53)	30 (5-62)	58 (30-80)	45 (7-86)
race en %				
blanc	100	58	100	71
noir	0	38	0	13
autres	0	4	0	16
sexe en %				
F	44	70	80	84
M	56	30	20	16
côté en %				
Droit	0	18	33	44
Gauche	0	3	59	44
Bilat.	100	79	8	12

tableau n. 1

## II - ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE DES ANGIOMYOLIPOMES

-----

L'angiomyolipome est donc une tumeur conjonctive, dysembryoplasique rare, bénigne, faite de la juxtaposition de trois tissus d'origine mésodermique :

- tissu adipeux
- fibres musculaires
- vaisseaux.

Le tissu adipeux s'avère être le contingent le plus important au sein de cette tumeur, alors que les éléments musculaires et vasculaires s'y trouvent en proportion et de disposition variables.

### A - ASPECT MACROSCOPIQUE

Il dépend de la prédominance d'un type cellulaire. L'angiomyolipome se présente sous la forme d'un nodule polylobé, blanc jaunâtre, ou grisâtre, de consistance soit ferme mais friable (plus que la graisse normale), soit plutôt molle, de volume variable (de quelques millimètres à plusieurs centimètres de diamètre, 10 cm de moyenne, voire deux fois plus selon Tan [158]).

La plupart du temps, ces tumeurs sont bien limitées, bien que non encapsulées, infiltrant le parenchyme rénal, avec un développement surtout et parfois exclusivement exo-rénal.

Les angiomyolipomes siègent électivement au niveau de la corticale du rein (plus de 90% des cas [8] [94]; moins de 10% seraient de siège juxta-papillaire), adhérent ou non à la capsule. Plus rarement, ils sont de siège médullaire. Ils peuvent refouler le parenchyme rénal, rompre la capsule, ou faire saillie dans le sinus du rein [114] dans 25% des cas [41]. L'invasion du bassinet est peu connue [41].

D'autres micro-lésions nodulaires intra-glomérulaires ont

été également décrites, mais beaucoup plus rarement [125], associées ou non de façon évidente à la sclérose tubéreuse, mais compte tenu de la présence de plusieurs lésions hamartomateuses, on a suggéré la possibilité de formes frustrées de cette maladie. (A noter que dans ce type de lésions de très petite taille, on a remarqué que le contingent vasculaire était minuscule [139] [164]). Il s'agit le plus souvent de lésions pluri-nodulaires.

Le nombre varie selon les cas :

- Les angiomyolipomes isolés du rein sont habituellement uniques, de taille importante, survenant de façon unilatérale chez l'adulte et principalement chez la femme. Cependant, de petites tumeurs multiples ont été également décrites [60] [65] [104] [116].

- Au contraire, dans le cas d'angiomyolipomes associés à la sclérose tubéreuse, on les rencontre sous forme de tumeurs multiples, bilatérales (beaucoup plus rarement unilatérales) et pouvant survenir à un âge plus précoce [19] comme nous l'avons déjà vu auparavant.

Malgré ces différences, la morphologie de l'angiomyolipome est identique dans les deux cas [19].

NB : 10% des angiomyolipomes rénaux environ, dans le cadre ou non de la sclérose tubéreuse, auraient des lésions lipomateuses hépatiques associées [36] [142]. Parfois ces localisations hépatiques sont les seuls sites extra-rénaux [72] [117].

Il est important de signaler que ce sont des tumeurs difficiles à distinguer de la graisse péri-rénale. La loge rénale apparaît souvent hypervascularisée avec parfois des hémorragies péri-rénales.

A la coupe, on découvre un aspect hétérogène avec des cavités pseudo-kystiques, contenant des caillots de sang vieilli ou frais. Habituellement, cette tumeur est plutôt

molle et jaune (compte tenu de la prépondérance du tissu adipeux), que gris rosé et plus ferme (si le contingent musculaire est plus important) [16].

Au total, l'angiomyolipome est souvent confondu, en per-opératoire, avec une tumeur maligne, primitive ou secondaire, ceci en raison de son plan de coupe d'une part, et de l'hémorragie intra-tumorale ainsi que de l'extension extra-rénale fréquente, d'autre part [17]. Il est important de souligner cependant, que dans le cas d'angiomyolipome associé à la sclérose tubéreuse, l'aspect multicentrique et bilatéral des lésions, permet la distinction avec le cancer, car moins de 5% de tous les cancers du rein sont bilatéraux [155].

Farrow [57] a montré que 30% de ces tumeurs étaient multiples, et 15% d'entre elles bilatérales.

Pour finir, au niveau du rein lui-même, l'angiomyolipome se situe au niveau du pôle supérieur ou inférieur, plus qu'au niveau des faces [94], survenant aussi bien au niveau du rein droit que du rein gauche [108] [169]. Pour d'autres, il existerait une prédominance du rein droit [12], ou du rein gauche [79].

## B - ASPECT MICROSCOPIQUE

Nous allons détailler ici les trois principaux contingents cellulaires composant l'angiomyolipome.

### 1) Le tissu adipeux

Il apparaît mature, sans particularités, en plages monomorphes ou mêlé aux autres éléments [114].

Les cellules adipeuses présentent de larges vacuoles centrales, et un petit noyau périphérique [19] [104]. Classiquement elles sont décrites en forme de chevalière, et sont mêlées à des cellules vacuolisées à noyau

central et nucléoles saillants. Ces dernières étant probablement des cellules lipophages ou lipoblastiques [16].

## 2) Les fibres musculaires lisses

Elles sont pratiquement toujours présentes et apparaissent :

- soit normales et groupées en faisceaux ou travées entrelacées, tourbillonnantes, d'orientation variable.

- soit moins différenciées, sous forme de cellules allongées, à noyau ovoïde central [114].

Le composant musculaire peut révéler de rares mitoses, des cellules mononucléées, et occasionnellement de grandes cellules gonflées et allongées.

Le diagnostic différentiel avec les tumeurs de Wilms ou de Grawitz, réside dans l'absence d'élément épithélial [77] [104].

Ces cellules musculaires s'emboîtent dans la graisse, entourent les vaisseaux sanguins et forment de larges feuilletts (irradiant des vaisseaux vers la graisse).

### En microscopie électronique :

Les cellules musculaires lisses sont fusiformes, séparées par une membrane basilaire fibrillaire discontinue. Les noyaux sont allongés ou ovales, avec de nombreux replis en dedans. Le cytoplasme contient des vacuoles lipidiques et du glycogène. Les myofilaments sont importants, agglomérés près de la membrane cytoplasmique. Parfois on note des vésicules de pinocytose le long de la membrane cellulaire. Les cellules endothéliales apparaissent plus grandes que la normale, et contiennent des corps de Weibel-Palade. On note quelquefois une interruption de la membrane basale sous-endothéliale des vaisseaux.

Ces données concordent avec de précédents compte rendus

qui suggéraient que cette tumeur était d'origine musculaire lisse [131] [151]. De leur côté, Mori, Ikeda et Onde [121] avaient déclaré, d'après l'étude en microscopie électronique, que les cellules fusiformes de l'angiomyolipome, étaient des cellules blastiques de Schwanne. La première hypothèse semble avoir été confirmée par immuno-fluorescence [131].

### 3) Les vaisseaux

En fait, ce ne sont pas des vaisseaux normaux : ce ne sont ni des artères, ni des veines, bien que leur apparence générale rappelle celle d'une artère [19].

Ce sont des "artérioles" tortueuses, parfois tassées les unes contre les autres, donnant un aspect angiomateux. Leur paroi est épaisse, leur lumière excentrée.

L'intima est épaisse et fibreuse (hyalinisée). La média est constituée de fibres musculaires lisses, dont le degré de différenciation diminue vers la périphérie et qui, de par l'absence totale (pour Tweedale) ou partielle (pour Pérou [132]) de fibres élastiques (pas d'adventice, ni de limitante élastique interne [114]) sont en continuité avec les fibres musculaires du stroma.

Cette lacune de fibres élastiques avait été remarquée en premier par Virchow et Von Recklinghausen, mais n'avait pas été mise correctement en relief, en dépit de nombreux comptes rendus d'hémorragies péri-rénales spontanées associées à cette affection [19] [81] [166].

Quand les fibres élastiques sont présentes, leur structure et leur apparence sont anormales [137] [158].

Les points importants de cette étude anatomo-pathologique sont que :

- l'angiomyolipome n'est pas encapsulé et parfois mal limité du parenchyme rénal,

- la rupture de la capsule est considérée comme due à l'accroissement tumoral et non comme le résultat d'une invasion,

- l'existence, en particulier au sein du tissu musculaire, de plages cellulaires moins différenciées avec :

- pléiomorphisme cellulaire
- mitoses disséminées voire anormales
- noyaux hyperchromatiques
- cellules mésenchymateuses primitives

n'est pas rare (50% pour Hadju), et ne doit pas être considérée dans le cas particulier de l'angiomyolipome, comme un signe de malignité [2] [70]. Néanmoins, certains angiomyolipomes isolés ont pu être ainsi initialement considérés comme des sarcomes [94]. Aucun décès suite à l'existence d'éventuelles métastases progressives d'angiomyolipome n'a été décrit [16] [155].

Enfin, il n'y a pas de différence histologique entre l'angiomyolipome isolé et l'angiomyolipome des phacomatoses, comme nous l'avons vu auparavant, sauf pour Pérou et Gray [132] pour lesquels ce dernier contiendrait des tubes et des glomérules inclus dans la tumeur, ainsi qu'une plus grande immaturité cellulaire [114].

#### C - HISTOGENESE

Le caractère souvent multifocal (même pour les angiomyolipomes isolés), l'association aux phacomatoses, la présence d'éléments embryonnaires de maturation mésenchymateuse incomplète, sont autant d'arguments qui plaident pour l'origine congénitale des angiomyolipomes.

Le plus souvent on les classe dans les hamartomes, à ceci près qu'il faut avec Pérou et Gray [132] considérer que "Les angiomyolipomes sont bien des hamartomes à condition que le terme normal s'appliquant aux constituants dans la définition d'Albrecht, soit pris au sens embryologique et non histologique". En effet, les angiomyolipomes sont des vestiges du tissu mésodermique, et non des éléments rénaux matures.

Cette anomalie fait d'ailleurs préférer à d'autres auteurs une théorie différente : celle des inclusions embryonnaires (développement à partir d'inclusions embryonnaires du blastème rénal, inclusions mésodermiques sous capsulaires, ou même à partir d'éléments du blastème rénal lui-même, éléments qui ne subiraient pas l'action normale des organisateurs, suivant le moment où va se produire le "débauchage", la tumeur sera plus ou moins différenciée dans le sens rénal; si la tumeur prend naissance avant que le blastème rénal ne soit différencié, elle sera pluri-tissulaire et contiendra du muscle).

Cette dernière hypothèse paraît la plus intéressante, car elle rejoint celle qui prévaut quant à l'histogénèse des tumeurs de Wilms, dans laquelle on peut retrouver tous les éléments constitutants des angiomyolipomes. Elle rapproche aussi les angiomyolipomes des tumeurs de Riopelle (association dans le même rein d'un carcinome à cellules claires vrai, et d'un angiomyolipome, ou d'un sarcome, ou des deux) [19] [114].

### III - ETUDE CLINIQUE ET BIOLOGIQUE DES ANGIOMYOLIPOMES

---

#### A - MODE DE PRESENTATION

##### 1) Les angiomyolipomes isolés [114]

##### a - Signes cliniques

Les angiomyolipomes isolés sont cliniquement uniques et unilatéraux, volontiers volumineux, à symptomatologie souvent bruyante et extrêmement variable. Cependant aucun symptôme n'est spécifique.

##### - La douleur -

C'est le seul signe dans la moitié des cas [104] [137] [158]. Aiguë ou chronique, parfois intermittente, elle est à

type de colique néphrétique ou de douleur lombo-abdominale, volontiers continue, survenant de façon unilatérale; elle est souvent rapportée à des hémorragies intra-tumorales ou péri-rénales (ce que confirme l'étude anatomo-pathologique)[10] [122]. C'est en réalité le signe révélateur le plus fréquent sans être pour autant de caractère spécifique.

- La tuméfaction lombaire -

Gros rein, souvent douloureux, existant dans 1/3 des cas. Pour Aubert [10], dans près de 50% des cas, la tuméfaction est palpable (donnant parfois un contact lombaire douloureux [94]), ce qui s'explique sûrement par le fait que ces angiomyolipomes isolés sont volontiers de volume important. Néanmoins, la perception d'un gros rein n'est pas la règle[8].

- L'hématurie -

Elle est souvent totale, presque toujours accompagnée de douleurs, et tardive dans l'évolution de la tumeur (car celle-ci est de siège cortical et ne détruit pas le parenchyme mais le refoule [84] [113] [114]). De plus, elle est peu commune dans la mesure où l'angiomyolipome est une tumeur bien limitée, comme encapsulée, même si elle est très vasculaire [89]. Elle survient essentiellement dans les localisations juxtapapillaires [94].

- Les signes de spoliation sanguine -

Cette spoliation sanguine peut être chronique (anémie) ou aiguë (choc) en rapport avec des hémorragies péri-rénales.

Ces hémorragies sont : - sous-capsulaires

- rétro-péritonéales [2][81]

- intra-péritonéales (parfois

dramatiques et révélatrices) [105] [137]

Elles associent à des degrés divers :

- douleurs lombaires brutales paroxystiques

- défense lombaire ou signes d'hématome péri-rénal

- signes abdominaux voire signes de choc.

Au complet, ce tableau décrit par Wlinderlich, serait plus commun dans l'angiomyolipome que l'adénocarcinome [56]. Ces hémorragies peuvent donc entraîner un syndrome d'hémorragie interne aiguë, avec retentissement cardio-vasculaire et empatement de la fosse lombaire, donnant parfois un tableau d'abdomen aigu chirurgical [10].

- La fièvre -

Survenant en l'absence d'infection patente [168]. Elle est en général interprétée comme une réaction aux nécroses hémorragiques intra-tumorales [35] [75], ou comme secondaire à une sécrétion par la tumeur de substances pyrogènes [75]. L'exérèse chirurgicale entraîne une normalisation des courbes thermiques.

- L'hypertension artérielle -

Elle peut constituer une circonstance révélatrice grâce au bilan radiologique entrepris [57] [113], mais rares sont les observations publiées, où la néphrectomie a permis d'abaisser de façon durable les chiffres de tension artérielle [62] [115]. Dans ces cas, le mécanisme de l'hypertension, par ischémie rénale, pourrait être double :

- compression du parenchyme rénal, responsable d'ischémie aggravée par les hémorragies intra-tumorales (Pollack) - dérivation préférentielle du flux sanguin vers la tumeur.

On avait également évoqué une hypersécrétion de rénine, elle-même secondaire à une compression artérielle tronculaire ou intra-parenchymateuse. D'après une étude de Aubert [8], des dosages de rénine auraient été effectués et n'auraient pas montré d'augmentation significative.

b - Fréquence des signes révélateurs

Selon Tan [158], dans 1/3 des cas, l'angiomyolipome se

manifesterait par un abdomen aigu, dans un autre tiers des cas par une douleur associée à une hématurie, les autres pouvant être asymptomatiques ou manifestant de vagues symptômes urinaires ou digestifs.

Selon Lefaucher [94] la douleur lombaire est signalée dans 90% des observations (de même pour Klapproth [84]), l'hématurie dans 20%, le contact lombaire dans 48%. Fièvre, hypertension artérielle, et choc par hématome rétro-péritonéal ne représenteraient que 10% des cas.

L'hématurie, l'hypertension et la fièvre sont beaucoup plus rares que la douleur et la tuméfaction, et la responsabilité de l'angiomyolipome dans leur survenue serait discutable [10]. Rares également sont les symptômes d'infections urinaires.

Au total, c'est essentiellement à l'occasion de douleurs lombaires que l'examen clinique permet de découvrir un gros rein, en général chez une femme de la cinquantaine. On pense d'abord à un cancer et on demande un bilan radiologique.

(cf tableau n. 2)

## 2) Les angiomyolipomes des phacomatoses [114]

En général, le contexte clinique de phacomatose est évident (le plus souvent la sclérose tubéreuse de Bourneville), mais parfois la lésion rénale domine le tableau et est révélatrice [97] [130] [162].

Les manifestations cliniques des angiomyolipomes y sont les mêmes que pour les angiomyolipomes isolés, à ceci près qu'ici ils sont : - bilatéraux et multifocaux  
- de petite taille  
- volontiers asymptomatiques [48]  
- souvent associés à des kystes rénaux.

Plus rarement, on note une insuffisance rénale [3] [19] [170], par augmentation en nombre et en taille des tumeurs [155] [174] nécessitant parfois l'hémodialyse [46].

TABLEAU DE FREQUENCE EN POURCENTAGE DES SIGNES REVELATEURS  
DES ANGIOMYOLIPOMES ISOLES [78]

	LUBRANO	KINGAY	BRUNETON	MAC CULLOUGH	MOUDED
Nombre de malades	122	57	170	170	55
Douleurs	85	73,7	74,7	87	93
Tumeur rénale	47,5	42,1	41,4	47	38
Hématurie	35	26,3	29,4	40	30
Signes de choc	33	-	17,6	-	13
Hypertension artérielle	6	1,8	7,6	-	-
Fièvre	19	-	8,8	-	-
Infections urinaires à répétition	-	-	3,5	-	-

tableau n. 2

D'après Aubert [8], le fait que peu d'observations d'insuffisance rénale aient été décrites chez des patients porteurs de sclérose tubéreuse de Bourneville serait dû en partie au fait que ces malades meurent jeunes, et que l'insuffisance rénale n'avait pas eu le temps de se manifester. Par ailleurs, la présence d'angiomyolipome, par compression de la voie excrétrice, ne serait pas seule à l'origine de cette insuffisance rénale, et l'on a noté souvent l'existence de zones importantes de néphrite intersticielle au sein du parenchyme rénal, avec parfois des lésions glomérulaires [85].

Dans une étude de Golgi [65], on a mis en évidence une augmentation significative du calcium sérique. Protéinurie ou augmentation de la créatinine sérique, peuvent se retrouver chez certains patients [155].

L'hématurie microscopique semble par ailleurs, beaucoup plus rare que l'hématurie macroscopique [65].

Compte tenu de cette similitude en ce qui concerne la clinique, cette distinction entre angiomyolipome des phacomatoses et angiomyolipome isolé est mise en doute par certains auteurs qui voudraient faire des angiomyolipomes isolés des formes frustrées de sclérose tubéreuse (étant donné en particulier, leur similitude histologique) [57] [137]. En effet, pour Farrow [57], l'expression clinique de la sclérose tubéreuse pourrait varier depuis une tumeur rénale solitaire jusqu'au syndrome clinique complet. Il rapporte 2 cas troublants de 2 jeunes femmes, opérées d'angiomyolipomes isolés confirmés histologiquement, qui ont, chacune d'elles, donné naissance à un enfant atteint de sclérose tubéreuse. D'ailleurs les 27 cas de la série de Hadju et Foote [70] (à laquelle nous avons déjà fait référence), étaient des angiomyolipomes de petite taille (23 sur 27 de moins de 1 cm de diamètre), et concernaient des sujets indemnes de tout stigmate de sclérose tubéreuse; il est vrai qu'un seul cas présentait des lésions multifocales. Mais par la suite, ont été publiés de nombreux cas d'angiomyolipomes isolés, cependant

multifocaux et bilatéraux [2] [115].

Pour Weill-Bousson [171] enfin, il n'est pas rare de rencontrer lors d'autopsies, de petits nodules lenticulaires jaunâtres sous-capsulaires et bilatéraux, qui sont des angiomyolipomes. Ces lésions existeraient dans 1% des reins à partir de 14 ans (Masson).

En conclusion, la clinique ne permet que de soupçonner l'existence d'une lésion rénale, et ce sont les examens complémentaires, avant tout physiques, qui vont confirmer la présence de cette masse et donner une orientation quant à sa nature.

#### B - CORRELATION ENTRE L'EXPRESSION CLINIQUE ET LA TAILLE DE LA TUMEUR

- L'expression clinique est directement fonction de la taille de l'angiomyolipome : environ 80% des lésions de moins de 4 cm de diamètre sont asymptomatiques, alors que la même proportion des lésions de plus de 4 cm s'accompagne de signes cliniques [128].

- Corrélation entre présence et absence de symptômes et taille de la tumeur : étude d'Oesterling [128] sur 253 sujets. tableau n. 3

	< 4 cm nombre (%)	> ou = 4 cm nombre (%)	Total
asymptomatiques	58 (77)	32 (18)	90
symptomatiques	17 (23)	146 (82)	163
total	75 (100)	178 (100)	253

- Corrélation entre symptômes et taille de la tumeur : étude d'Oesterling [128] sur 253 sujets. (cf tableau n. 4)

(pts = patients)	< 4 cm (%) (75 pts)	> ou = 4 cm (%) (178 pts)
douleur abdominale aiguë	2 (3)	28 (16)
douleur abdominale chronique	1 (1)	10 (6)
douleur aiguë du flanc	1 (1)	66 (37)
douleur chronique du flanc	6 (8)	20 (11)
nausées et vomissements	1 (1)	23 (13)
fièvre	1 (1)	30 (17)
choc	0 (0)	16 (9)
hypertension	5 (7)	17 (10)
masse abdominale palpable	1 (1)	32 (18)
masse du flanc palpable	4 (5)	51 (29)
sensibilité	4 (5)	53 (30)
anémie	0 (0)	35 (20)
insuffisance rénale	1 (1)	5 (3)
hématurie microscopique	4 (5)	10 (6)
hématurie macroscopique	5 (7)	38 (21)
infection de l'appareil urinaire	0 (0)	8 (4)
hémorragie	10 (13)	90 (51)

tableau n. 4

## C - PRINCIPAUX DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

Le tableau d'urgence abdominale par rupture spontanée de la tumeur avec hémorragie rétro-péritonéale a fait parfois poser le diagnostic de rupture d'anévrisme de l'aorte abdominale [52][87][120]. La diminution des pouls fémoraux, la présence d'une masse aortique pulsatile et surtout l'échographie permettent de faire la différence. De même on a pu poser le diagnostic de dissection aortique [123].

Devant le tableau d'hémorragie péri-rénale spontanée on a évoqué le plus souvent :

- une appendicite [105] [108] [120] [159]
- une cholécystite [120]
- une colique néphrétique [114]
- une occlusion intestinale [120]
- une grossesse extra-utérine rompue [120]
- une péritonite devant un ventre de bois [120]

Plus rarement :

- une pancréatite aiguë ou hémorragique [120].
- une torsion de kyste ovarien.
- un ulcère ou autre viscère perforé [67] [120]
- une rupture de la rate [120] ou torsion splénique [118]
- un phlégmon péri-néphrétique [118]
- une hémorragie surrenalienne
- un infarctus vésiculaire ou un volvulus du grêle (Rebond)
- un cancer du colon [118]
- une hernie étranglée [118].

Nous retiendrons que le diagnostic d'angiomyolipome est quasiment impossible par la clinique seule compte tenu de la multiplicité des symptômes et de leur absence de spécificité.

D'autre part, du fait de la faible fréquence de ces tumeurs, on comprend aisément que l'on n'évoque pas d'emblée cette hypothèse diagnostique, d'où l'importance de l'imagerie.

#### IV - EVOLUTION, COMPLICATIONS ET SURVEILLANCE DES ANGIOMYOLIPOMES

---

##### A - EVOLUTIVITE

1) L'angiomyolipome est considéré comme une tumeur bénigne

Pour la plupart des auteurs, il semble maintenant établi que l'angiomyolipome est une tumeur dysembryoplasique mésenchymateuse d'évolution bénigne [57] [70] [137]. Si la tumeur grossit, elle le fait localement, lentement, sans donner de métastases ou d'envahissement loco-régional [9]. Le caractère non malin de cette tumeur est démontré [110] par la survie des patients 17, 9, et 7 ans après néphrectomie dans une étude avec suivi de Keshin[81] sur 3 sujets. Au contraire, en cas de sarcome, la plupart des patients décèdent en 3 ans, et seulement 10% survivent pendant une période de 5 ans.

Mais cette appréciation optimiste doit être quelque peu tempérée par quelques rares observations où la nature maligne s'est affirmée par la survenue de métastases; comme dans l'observation de Caissel [34] où il décrit le cas d'un patient porteur d'un hamartome du rein, dont l'évolution clinique après chirurgie, s'avéra maligne, entraînant le décès du sujet avec signes d'aplasie médullaire de type métastatique au myélogramme. Ceci rejoint les publications de Turner et Thomson relatives aux transformations malignes des hamartomes. D'après Caissel [34] toujours, il faudrait donc admettre que ces tumeurs mésenchymateuses, réputées bénignes, pourraient contenir des cellules sarcomateuses, échappant à l'examen histologique, susceptibles de provoquer des métastases mortelles. Pour le même auteur, cette observation incitera à toujours formuler une réserve sur le pronostic favorable de ces tumeurs.

Exceptionnellement, on a décrit des cas d'angiomyolipomes

malins, et ceux-ci avaient été ainsi dénommés non pas en raison de métastases à distance, mais en raison de la nature extensive, destructrice de la tumeur, ainsi que de l'existence de certaines images d'atypisme cellulaire avec mitoses anormales. Cependant, maintenant on sait que le composant musculaire de l'angiomyolipome apparemment bénin, peut révéler plusieurs degrés de pléiomorphisme cellulaire, hyperchromatisme nucléaire, et même ces images de mitoses anormales (cf anatomo-pathologie). De plus, cette tumeur est très souvent multiple, bilatérale; l'extension à la graisse péri-rénale et l'envahissement du bassinet ont également été décrits.

Mais ces tableaux sont insuffisants pour convaincre d'une éventuelle nature maligne. En outre, on devrait davantage prendre en compte l'existence de métastases que de récurrence pour évoquer un caractère malin. De plus, on a noté une survie longue chez ces patients porteurs d'angiomyolipome, dans la maladie de Bourneville notamment, soulignant le caractère bénin de la tumeur [170]. Il faut souligner l'importance du contexte et l'apport de l'imagerie dans le bilan de ces tumeurs quant à l'approche de leur nature. Le diagnostic d'angiomyolipome devant être posé avec la plus grande rigueur, compte tenu des conséquences thérapeutiques. (Rappelons pour mémoire, cette observation de Weber [170] où il décrit le cas d'un patient porteur d'un angiomyolipome rénal, initialement diagnostiqué à droite, ayant précédé l'apparition d'un angiomyolipome au niveau du rein gauche. Chez ce patient avait été réalisée une néphrectomie, devant la crainte de malignité, avant que l'on découvre qu'il était porteur d'une sclérose tubéreuse.)

Quoi qu'il en soit, l'angiomyolipome est actuellement considéré comme un processus bénin dans l'ensemble de la littérature.

2) L'angiomyolipome : tumeur bénigne mais susceptible d'extension

a - Extension péri-rénale

En général bien mise en évidence en tomодensitométrie. Elle doit faire discuter un liposarcome rétro-péritonéal envahissant la loge rénale. (Le recours à l'imagerie résonance magnétique peut être précieux.)

#### b - Atteinte ganglionnaire

L'existence d'un envahissement ganglionnaire régional dans les cas d'angiomyolipome du rein, est connue, comme en témoigne certains comptes rendus [33] [39] [147] [173]. Scott et ses collaborateurs [147] ont rapporté un cas d'angiomyolipome rénal avec envahissement ganglionnaire péri-aortique. Wilson et Lo [173] ont décrit un cas de sclérose tubéreuse avec de multiples lésions hamartomateuses des reins, des poumons, ainsi que des ganglions médiastinaux.

Certains auteurs ont émis l'hypothèse d'une transformation maligne de la tumeur [147], tandis que d'autres ont suggéré que celle-ci demeurerait bénigne, hamartomateuse, mais de nature multicentrique [33] [110] [137].

La présence d'envahissement ganglionnaire, voire splénique [76], a été notée dans des cas d'angiomyolipome rénal bénin. La plupart de ces cas étaient associés à la sclérose tubéreuse, bien que 2 de ceux rapportés par Busch ne le soient pas. Dans ces 2 cas, peu d'informations sur le suivi ont été recueillies, la nature réelle de l'angiomyolipome restant peu claire. Manabe en 84 [109] a décrit un cas d'angiomyolipome avec un tel envahissement ganglionnaire. Cependant, en raison de son association avec la sclérose tubéreuse, et en raison de l'absence de récurrence ou de métastases 3 ans après néphrectomie et lymphadénectomie, il avait été suggéré comme précédemment que cette tumeur était en réalité bénigne, et qu'elle possédait une croissance multicentrique hamartomateuse. (Il n'y avait eu aucune radiothérapie ou chimiothérapie.)

De même, dans son observation de 87, Manabe [110] toujours décrit un cas d'envahissement ganglionnaire régional, mais ceci 5 ans après néphrectomie, réalisant en quelque sorte une récurrence de la tumeur, ou plutôt selon lui une croissance

excessive de celle-ci, qui n'avait pas été reconnue au niveau des ganglions avant la chirurgie, 5 ans auparavant. Il persiste à croire, sur des bases histologiques ainsi que sur l'absence de métastases à distance, que cette tumeur était bénigne.

D'un point de vue thérapeutique, la nécessité de réaliser l'exérèse de ces ganglions est encore incertaine.

Finalement on peut dire que le pronostic d'angiomyolipome rénal avec envahissement ganglionnaire régional n'est pas alarmant, et il semble que radiothérapie et chimiothérapie ne soient pas nécessaires [109].

Nous retiendrons donc que l'atteinte ganglionnaire n'est pas exceptionnelle, et qu'elle traduirait en fait une atteinte multifocale simultanée plutôt qu'un processus métastatique [20]. La découverte d'adénomégalies associées ne doit donc pas faire rejeter le diagnostic et conduire à une néphrectomie "par excès".

#### c - Extension veineuse

Elle est beaucoup plus rare, mais quelques observations ont été rapportées avec extension à la veine cave inférieure mise en évidence en tomодensitométrie [24] [88].

Nous citerons pour exemple le cas d'une jeune femme de 22 ans, porteuse de sclérose tubéreuse, présentant des angiomyolipomes rénaux bilatéraux, ainsi qu'au niveau du foie, avec invasion de la veine cave inférieure [36].

#### 3) L'angiomyolipome : problème de récurrence

Un cas de récurrence à la suite d'une résection chirurgicale partielle d'un angiomyolipome rénal, a été décrit par Farrow [57]. Un autre par Kragel [86] 3 ans après une première intervention. Un an après une deuxième intervention, cette patiente devait décéder. Ceci semble confirmer les précédentes études et le potentiel agressif de ces tumeurs. Ces cas de ré-

currence, avec invasion marquée des tissus locaux, justifie la surveillance attentive des patients porteurs d'angiomyolipomes.

Les seuls cas de récurrence connus selon Mazeman [114] seraient développés in-situ après exérèse incomplète de tumeurs volumineuses [15].

## B - COMPLICATIONS

### 1) Association au cancer du rein

Plus important est le fait que certains auteurs aient noté la présence, dans le même rein parfois, d'autres tumeurs, bénignes ou malignes [151], dans le cas essentiellement d'association à la sclérose tubéreuse pour la tumeur maligne [56] [66].

Nous insisterons ici, sur l'association avec le cancer rénal. Celle-ci semble plutôt rare : Silparienta [151] a décrit un cas d'angiomyolipome associé à un cancer du rein, chez une femme que l'on croyait porteuse d'un cancer rénal avec métastase contro-latérale.

La notion d'hérédité a été posée dans l'association de ces deux tumeurs. En effet, la sclérose tubéreuse, est une affection génétiquement transmise de façon autosomale dominante. De nombreux rapports de cancers rénaux bilatéraux ont été recueillis dans la sclérose tubéreuse; de même, dans le syndrome de Von Hippel Lindau, et dans la maladie polykystique de l'adulte, il existe une incidence plus élevée d'association au cancer du rein. Cohen et ses collaborateurs [44] ont décrit une famille dont 8 des 10 membres ont développé des cancers du rein multifocaux. Dans ces cas, il existait une translocation réciproque entre chromosomes 3 et 8 : ainsi il n'est pas très surprenant de rencontrer un cas de cancer du rein associé à un angiomyolipome. De même, Graves [66] a décrit un cas identique d'association de ces 2 tumeurs. Malone [108] quant à lui, a rapporté un cas d'angiomyolipome rénal développé de fa-

çon controlatérale d'un rein ôté pour cancer .

## 2) Insuffisance rénale

On peut également classer dans ces complications, l'apparition d'une insuffisance rénale secondaire à l'augmentation en taille et en nombre des tumeurs. (Essentiellement en cas d'association à la Maladie de Bourneville.) Ces patients relèvent parfois de l'hémodialyse [46].

## 3) Complications hémorragiques

Même si l'on considère l'angiomyolipome comme une tumeur bénigne, il faut savoir que son évolution naturelle expose à des complications dont la plus fréquente est, de loin, la survenue d'hémorragie dans la tumeur elle-même, mais aussi autour d'elle, dans la loge rénale, voire dans le péritoine.

Ces hémorragies, parfois favorisées par la grossesse, peuvent donner comme on l'a déjà vu, un tableau d'urgence où le diagnostic d'angiomyolipome sera rarement posé et où la sanction chirurgicale sera une néphrectomie d'hémostase [10].

D'après Oesterling [128] dans une étude, 90% des angiomyolipomes symptomatiques font 4 cm ou plus, tandis que 64% de toutes les lésions asymptomatiques sont inférieures à 4 cm. Pourtant, 10% des lésions symptomatiques peuvent être inférieures à 4 cm, et 1/3 des tumeurs asymptomatiques peuvent être supérieures à 4 cm. Ainsi, il a remarqué que les lésions de 4 cm ou plus, à l'origine de symptômes significatifs, présentaient un risque élevé de rupture et d'hémorragie massive [90] [166]. Pour les patients avec une lésion asymptomatique de 4 cm ou plus, il est donc recommandé de procéder à une surveillance tous les 6 mois. De même, pour ceux présentant des lésions symptomatiques inférieures à 4 cm. Les lésions inférieures à 4 cm asymptomatiques, peuvent se rencontrer bien que moins fréquentes que celles de taille supérieure : la plupart sont de découverte fortuite et ne sont

Protocole de surveillance - Taille de la tumeur en cm [128]	
< 4 cm	> 4 cm
asymptomatique	
Tomodensitométrie ou échographie tous les ans.	Tomodensitométrie ou échographie tous les 6 mois.
symptomatique	
- si symptômes persistent: angiographie + embolisation et/ou chirurgie conserva- trice.	- angiographie + embolisa- tion et/ou chirurgie conser- vatrice (énucléation ou né- phrectomie partielle).
- si symptômes disparais- sent : tomodensitométrie ou échographie tous les 6 mois.	

tableau n. 5

pas associées à des hémorragies . Cependant, on préconise une surveillance annuelle .

(cf tableau n. 5)

Les ruptures seraient une complication dans 4,5% des angiomyolipomes isolés [80] [137] [166]. Ceci probablement en raison de la taille plus importante des tumeurs dans ce cas. Cependant, cette complication peut également survenir chez des patients porteurs de sclérose tubéreuse, même si théoriquement, les angiomyolipomes sont de moindre taille, et donc moins enclins à entraîner une hémorragie [81].

L'origine de ces hémorragies parfois cataclysmiques, dépend donc de la taille de la tumeur, mais tient aussi au fait que les angiomyolipomes sont des tumeurs très vascularisées. De plus, l'absence de fibres élastiques au niveau de la média vasculaire, serait un élément supplémentaire pour expliquer la survenue de ces saignements [19] [81] [166]. Pour certains auteurs, le mécanisme de rupture spontanée semble être en rapport avec l'invasion des branches de la veine rénale par la tumeur [83] [121] [126] [132] [153].

Il est important de noter que ces hémorragies mettent le plus souvent immédiatement en danger la vie du patient, et qu'elles sont donc la complication la plus grave.

## C - SURVEILLANCE

En ce qui concerne la surveillance, nous avons vu que l'on pouvait établir un protocole selon la taille de l'angiomyolipome découvert; il est bien évident que lorsque l'association à la sclérose tubéreuse est établie chez un membre d'une famille, il conviendra de surveiller l'apparition de cette tumeur dans la descendance. De même, chez un sujet porteur de sclérose tubéreuse avec une symptomatologie plus ou moins évocatrice, on recherchera un angiomyolipome rénal. La

surveillance des patients déjà opérés d'angiomyolipomes du rein s'impose. On peut penser que le contrôle semestriel est suffisant.

## V - APPORT DE L'IMAGERIE DANS LE DIAGNOSTIC D'ANGIOMYOLIPOME

---

### A - MOYENS DIAGNOSTIQUES ET APPORT RESPECTIF

Comme nous l'avons déjà dit, la clinique ne permet que de soupçonner l'existence d'une lésion rénale, et ce ne sont que les examens complémentaires, avant tout physiques, qui vont permettre de confirmer la présence de cette tumeur et donner une orientation quant à sa nature, voire un diagnostic. Nous allons donc décrire les différentes techniques d'imagerie, en partant des méthodes les plus classiques pour aller jusqu'aux méthodes modernes.

#### 1) Abdomen sans préparation (ASP)

Si le volume tumoral est suffisant, l'ASP peut mettre en évidence un syndrome de masse [161].

En théorie, on pourrait même déceler des signes évocateurs d'angiomyolipome puisqu'il s'agit d'une tumeur riche en graisse, donc radiologiquement moins dense. (Ce caractère étant toutefois le propre de toutes les tumeurs graisseuses.)

La quantité du composant graisseux dans la tumeur, les collections sanguines sous ou extra-capsulaires, la présence de gaz intestinaux, peuvent interférer dans le diagnostic. En outre, il est indispensable de disposer de films radiologiques de haute qualité [74], et d'une réalisation parfaite des clichés.

Les signes évocateurs sont :

- une augmentation de la taille du ou des reins [103]
- une absence d'ombre tumorale bien définie et bien limitée, malgré le volume important de la tumeur

- une disparition localisée, estompée, du contour rénal et du bord externe du psoas [95]

- une allure hétérogène de la masse : mouchetée, zones d'opacité variable

- et surtout l'existence de zones radio-transparentes, à contours flous au sein de la tumeur dans 9 à 13% des cas seulement, et pouvant d'ailleurs disparaître en cas d'hémorragie intra ou péri-tumorale [82]. Cet aspect ne se rencontrerait que dans moins de 10% des cas selon Matter [112], et serait surtout mis en évidence sur le temps néphrographique de l'urographie intra-veineuse

- les calcifications sont rares : 6% des cas [12] [114].

En pratique, ces signes sont tout à fait inconstants, d'interprétation très difficile et non spécifiques (y compris ceux traduisant la présence de tissu graisseux, puisque l'on peut aussi évoquer dans ce cas un lipome ou un liposarcome [129]).

## 2) Urographie intra-veineuse (UIV)

Elle comprendra : - un cliché sans préparation d'excellente qualité inaugurant l'examen

- l'UIV proprement dite, avec étude complète de l'appareil urinaire, en particulier analyse du néphrogramme (avec néphrotomographies) et de l'urogramme.

A noter que l'insuffisance rénale parfois secondaire à ces angiomyolipomes peut nuire à la qualité des clichés et rendre leur lecture difficile.

L'UIV peut mettre en évidence un "syndrome de masse tumorale rénale", mais sans préjuger de sa nature [10]. Nous insisterons sur cette notion essentielle : la constatation d'un syndrome tumoral à l'UIV ne permet pas d'affirmer son étiologie, et si certains signes permettent parfois d'approcher le diagnostic, l'UIV n'autorise jamais, à elle seule, à éliminer sans réserve le diagnostic de cancer.

Le "syndrome tumoral radiologique" : on entend sous ce terme l'ensemble des déformations décelables sur les clichés d'UIV, provoquées au niveau des contours rénaux et des voies excrétrices supérieures par le développement d'une ou plusieurs masses parenchymateuses.

Ces déformations sont multiples et réalisent par leur groupement des aspects urographiques variables. Nous citerons les éléments séméiologiques principaux :

- déformation des contours rénaux : bosselure du contour, soufflure d'un pôle, augmentation de volume diffuse du rein

- déformation des cavités pyélo-calicielles par compression tumorale : refoulement, écrasement, étirement

- déplacement et déformation de l'uretère.

Les images radiologiques étant très différentes suivant

la région de départ de la masse, son volume, sa vitesse de développement, sa direction et son point d'application sur les cavités.

Selon Mazeman [114], l'UIV pourrait être normale dans 5% des cas si les tumeurs sont de petite taille, ou montrer des déformations du contour rénal sans déformation pyélo-calicielle (5% des cas). Pour lui, le syndrome tumoral de l'angiomyolipome révélé par l'UIV, présenterait quelques particularités :

- au temps néphrographique : masse tumorale inhomogène
- ombre tumorale paraissant plus importante que les déformations pyélo-calicielles ne semblent l'indiquer [2]
- refoulement régulier et harmonieux des cavités excrétrices qui ne sont ni amputées, ni envahies [56] [113].

Selon Aubert et Casamayou[8 ], il faut distinguer les cas où la tumeur est unique de ceux où les lésions sont multiples. Dans la première éventualité, l'UIV peut être prise en défaut quand la tumeur est petite ou à développement périphérique. Dans la littérature, la majorité des hamartomes isolés se traduisant par un syndrome tumoral ont été pris pour un cancer du rein sur les seuls clichés d'UIV.

Lorsque les tumeurs sont multiples ou bilatérales, le diagnostic d'angiomyolipome est certain quand la Maladie de Bourneville est reconnue. Dans le cas contraire, c'est le diagnostic de polykystose rénale qui est le plus souvent retenu [95].

En conclusion, l'UIV restera souvent négative en raison de la petite taille d'un certain nombre de lésions. En outre, même si la lésion est détectée, il n'y a aucun aspect spécifique [26]. L'UIV permet seulement le diagnostic de processus expansif rénal, il est donc indispensable de pousser plus loin les investigations.

### 3 - Artériographie

Tous les auteurs soulignent la supériorité de l'artériographie rénale sélective, mais pour certains, le diagnostic angiographique entre angiomyolipome et cancer demeure impossible. Pour d'autres, il existe des signes évocateurs voire caractéristiques [56] [ 82] [ 130].

--> Lors de la phase artérielle [114] :

- artères rénales de calibre normal (mais parfois augmenté [95]) avec quelquefois un aspect annelé sur tout leur trajet [161]

- artères segmentaires normales (dans quelques cas on peut rencontrer à leur bifurcation des lésions compatibles avec une dysplasie fibro-musculaire et anévrysmale [56])

- les branches de subdivision rénale afférentes à la formation tumorale sont, par contre, hypertrophiées de façon constante selon Trinez [161]

- à partir des interlobaires, les vaisseaux sont tortueux, de trajet irrégulier et non uniforme, se ramifiant peu. On trouve parmi eux, des vaisseaux néoformés en tire-bouchon [8] [31] [95]

- cette hypervascularisation réalise un réseau artériel précoce, bien organisé et dense, fait de vaisseaux néoformés, tortueux, sinueux, pouvant dépasser les contours du rein [95]

- il peut exister de multiples petits anévrysmes disséminés, s'injectant précocément et restant longtemps opacifiés, réalisant parfois un aspect "en grappe de raisins" (Viamonte, pour qui ceci est le seul signe caractéristique d'angiomyolipome). Le drainage de ces formations anévrysmales se fait dans le système artériel d'aval : ce sont des anévrysmes artério-artériels [148] [161]

- des amputations peuvent s'observer sur les vaisseaux néoformés, mais pas sur les vaisseaux normaux

- les vaisseaux néoformés forment parfois des spires si serrées, qu'elles donnent l'impression d'être de vrais anneaux entrelacés, avec une lumière excentrée, car le calibre

des vaisseaux qui les forme n'est pas régulier [148].

Enfin deux faits majeurs :

- ces vaisseaux néoformés peuvent s'anastomoser entre eux, sans fistule artério-veineuse : il n'existe jamais de shunt artério-veineux

- il n'y a jamais de retour veineux précoce [12] [161]. En outre il existe un net ralentissement du courant sanguin dans les vaisseaux angiomateux : les vaisseaux restent injectés jusqu'à la phase néphrographique.

Selon Bosniak [22], de nombreux angiomyolipomes seraient nourris largement par une seule branche interlobaire hypertrophiée de l'artère rénale (ou par une branche capsulaire perforante).

--> Lors de la phase néphrographique [10] [114] :

On a une image en mosaïque, inhomogène, de la zone tumorale, par juxtaposition d'images non contrastées (zones adipeuses) et d'images d'intensité à peu près normale.

Selon Becker [12], on noterait pendant cette phase, des vaisseaux circonférenciels, ayant un aspect en rayon de soleil ou en tourbillon.

--> Lors de la phase veineuse [114] :

On a : - une persistance de flaques de produit de contraste

- un aspect "en pelure d'oignon" ("onion peel" de Khilnani et Wolf [82]), ou spiralé [150] qui serait dû à la rétention de produit de contraste dans la portion myomateuse de la tumeur.

D'autres auteurs ont encore noté :

- une discordance entre l'UIV et l'artériographie : l'UIV ne rend pas compte de l'importance ou même de

l'existence de la tumeur, et l'angiographie permet d'apprécier la totalité des lésions [82] [130].

- une vascularisation faiblement veineuse et sinusoidale [150]
- l'absence de véritables irrégularités artérielles
- l'aspect "bizarre" pour un adénocarcinome [25]
- l'absence de réponse vaso-constrictive à l'angiotensine [150].

En fait, les résultats semblent discordants : dans certains cas les substances vaso-constrictives telles que l'angiotensine, entraîneraient une contraction des vaisseaux tumoraux. Dans d'autres cas, elles seraient sans effet, comme dans le cancer du rein. L'utilisation des modificateurs du comportement ne semble donc pas constituer un test fidèle pour le diagnostic différentiel [129]. En effet, le contingent vasculaire présentant un déficit en muscles lisses au niveau des parois de ses plus petites artères, l'angiotensine ne peut provoquer aucun effet à des doses appropriées. Celle-ci n'est donc pas d'une grande aide dans la différenciation de la néovascularisation des lésions bénignes, malignes, ou inflammatoires [12].

Deux autres tableaux doivent encore évoquer le diagnostic [18] :

- l'aspect angiomateux (vaisseaux très tortueux sans anarchie à la périphérie de la masse tumorale, avec possibilité de flaques)
- l'aspect d'hématome péri-rénal :
  - > disparition du bord externe du psoas
  - > refoulement du rein, du tronc de l'artère rénale
  - > écartement des artères segmentaires
  - > discontinuité parenchymateuse au contact de la tumeur, avec image d'encorbellement.

Enfin, certains aspects seraient plus spécifiques ou plus fréquents dans les angiomyolipomes des phacomatoses, avec

existence de petites images d'encorbellement des petites artères [95], ou aspect tourbillonnant paraissant encercler de multiples formations nodulaires, parfois avasculaires. (En UIV, l'aspect réalisé est alors celui de reins polykystiques à cause du caractère multifocal et bilatéral des lésions.)

A vrai dire, l'aspect artériographique de l'angiomyolipome est loin d'emporter toujours les convictions, et les hésitations quant à l'adénocarcinome restent grandes [12] [18] [95] [160]. Un rapport concernant 26 angiomyolipomes prouvés histologiquement, non associés à la sclérose tubéreuse, a montré que seulement 16% des masses avaient des aspects angiographiques caractéristiques d'angiomyolipomes (à savoir : formations anévrysmales, vaisseaux sinueux, accumulation de produit de contraste), tandis que 68% montraient une néovascularisation indifférenciable des tumeurs rénales malignes [43].

L'artériographie rénale a vu sa place considérablement diminuer dans l'exploration des masses rénales, depuis la pratique de l'échographie et de la tomодensitométrie voire de l'imagerie résonance magnétique.

Avant l'ère de l'imagerie moderne, le diagnostic reposait sur l'UIV et l'artériographie. Actuellement, on peut considérer que l'artériographie a peu de place à titre diagnostique, car l'aspect des vaisseaux n'est pas spécifique (ni en cas d'angiomyolipome isolé, ni en cas d'association à la sclérose tubéreuse). Son intérêt réside dans le bilan pré-opératoire, si une néphrectomie partielle est envisagée [140], ou dans la possibilité d'une embolisation artérielle pré-opératoire afin de contrôler une hémorragie aiguë [23] [127].



Angiomyolipome. Artériographie.  
Multiples ectasies artérielles pseudo-anévrys-  
males en "grappes de raisin".

#### 4 - Echographie

L'originalité de cette technique est d'aborder le rein par ses caractères physiques : l'étude de la morphologie et de la structure d'une lésion rénale est donc directe, à l'opposé des investigations radiologiques nécessitant des opacifications artérielles, veineuses ou urinaires [59]. De plus elle est non traumatique pour le patient.

En échographie, l'angiomyolipome apparaît typiquement comme une masse rénale solide régulière, à la fois hyper-échogène et hétérogène, ces deux aspects étant dûs, d'une part à l'importance de la composante grasseuse de la tumeur, d'autre part à la présence d'autres éléments ainsi que d'hémorragies intra-tumorales.

Cette lésion apparaît donc hyper-échogène, c'est à dire aussi échogène que la graisse sinusale (avec parfois une atténuation modérée du faisceau ultra-sonore). Cet aspect peut être isolé, à l'emporte-pièce, ou associé à une zone moins échogène [140]. Lorsque les angiomyolipomes ont une composante grasseuse prédominante, ils peuvent être confondus avec la graisse sinusale ou péri-rénale et donc seront pris pour de la graisse rétro-péritonéale normale.

Plusieurs éventualités pouvant expliquer cette hyper-échogénicité ont été proposées :

- l'importance du composant grasseux
- les interfaces non grasseuses multiples
- l'architecture cellulaire hétérogène
- le nombre de vaisseaux très souvent présents dans l'angiomyolipome.

En raison de ces échos intenses, des angiomyolipomes aussi petits que 1,5 cm peuvent être reconnus [73].

Cet examen connaît néanmoins des limites dues au sujet examiné, à la taille de la tumeur, à l'appareillage utilisé ainsi qu'à la compétence de l'échographe.

Pour certains auteurs [33] [134], le diagnostic différentiel échographique entre angiomyolipome et cancer du rein ou d'autres tumeurs, elles aussi très rares (oncocytomes), expose à des erreurs [10].

Pour Matter [112], 60% environ des angiomyolipomes sont fortement échogènes et présentent une limite nette avec le rein normal; leurs contours sont parfois moins nets, surtout lorsqu'il existe une hémorragie péri-tumorale. Au sein de cette tumeur hyper-échogène, on peut observer des zones moins échogènes correspondant, soit à des zones myomateuses ou vasculaires, soit à des zones d'hémorragie focale.

Dans 20% des cas, la tumeur se présente avec une écho-structure de type mixte en rapport avec d'importants phénomènes hémorragiques, dans et autour de la tumeur.

Enfin, dans 20% des cas, la tumeur apparaît plus échogène que le cortex rénal, mais moins échogène que la zone pyélo-vasculaire normale du rein.

Si l'aspect hyper-échogène d'une tumeur rénale doit faire évoquer l'angiomyolipome, cet aspect n'est pas pathognomonique puisque 5% environ des adénocarcinomes peuvent se présenter sous forme hyper-échogène [73]. Ainsi, pour Hadar [69], l'échographie seule ne peut résoudre le problème diagnostique de l'angiomyolipome. Pour Lee [93], les cancers à forme hyper-échogène ne le sont qu'à gain élevé, et cet auteur préconise une étude à gain faible pour appuyer le diagnostic d'angiomyolipome.

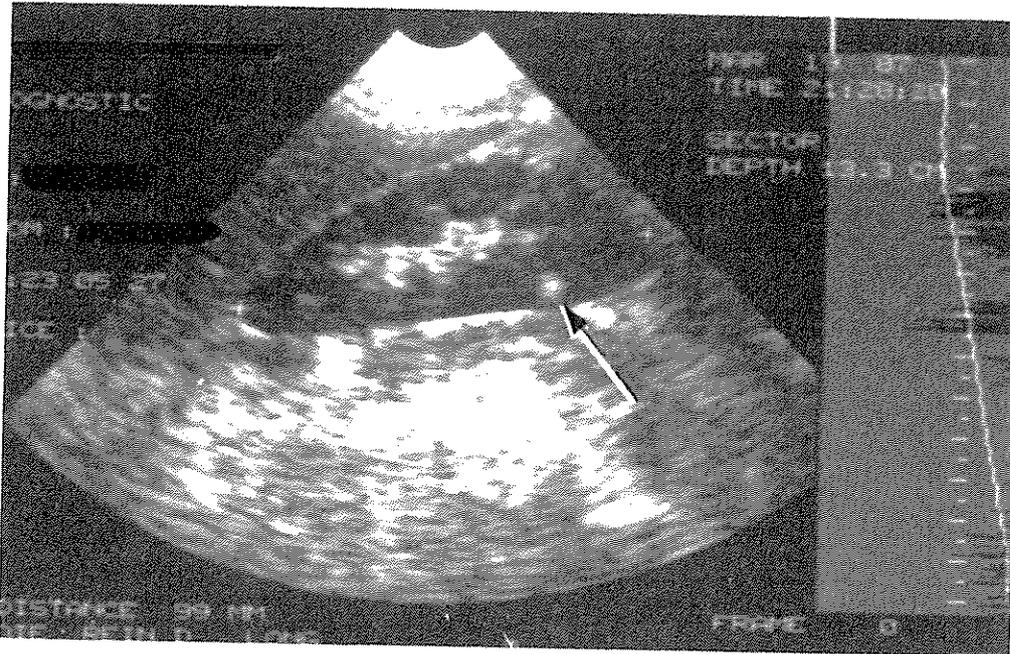
En ce qui concerne les lésions de petite taille, Van Roost [164] considère que les aspects échographiques typiques suffisent à faire le diagnostic chez les patients sans aucune symptomatologie rénale. Cependant, l'examen tomодensitométrique est indiqué surtout si l'image échographique n'est pas spécifique, ou si des signes cliniques apparaissent, avec augmentation de la taille suggérant l'évolution de la lésion.

D'une manière générale, l'échographie s'est avérée être une technique fiable dans l'identification et l'appréciation de l'angiomyolipome. Par contre, elle semble moins satisfaisante dans l'évaluation de son extension [42].

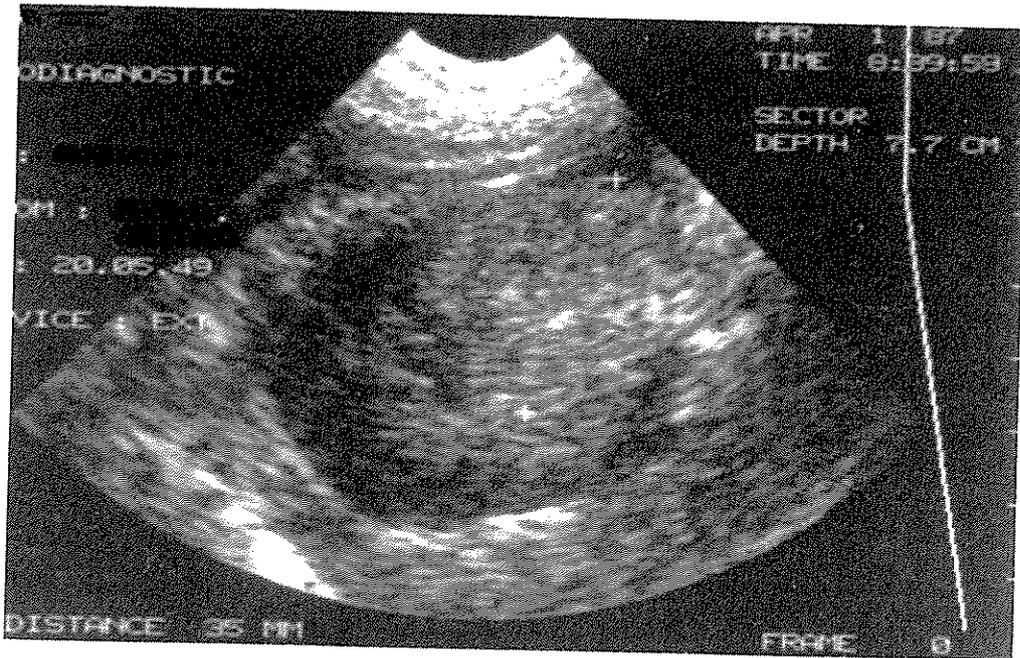
A noter également l'intérêt de l'échographie par rapport à l'UIV, en cas d'insuffisance rénale [133].

Un autre apport de l'échographie est la possibilité de pratiquer une ponction à l'aiguille fine, permettant une étude anatomo-pathologique : certains auteurs la préconisent pour de petits nodules rénaux hyper-échogènes [26] [140]; d'autres [5], préfèrent utiliser plus largement le scanner, compte tenu du contingent vasculaire généralement non négligeable de ces tumeurs; on peut penser que la cyto-ponction est, dans ce cas, à éviter voire contre-indiquée [13].

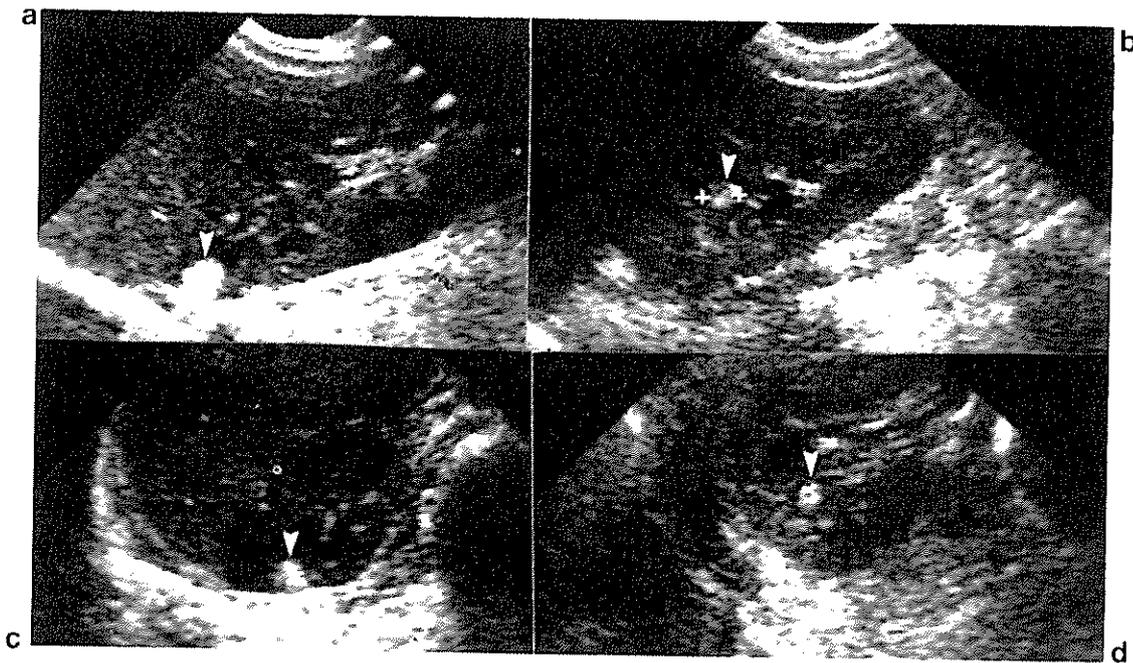
Ainsi les aspects échographiques de l'angiomyolipome ne sont pas spécifiques; cependant, ceci ne doit pas amoindrir l'importance des ultra-sons dans cette pathologie, car si l'on se trouve face à de tels aspects, le diagnostic d'angiomyolipome peut être fortement suspecté et la tomодensitométrie doit être pratiquée pour établir la présence d'éléments graisseux dans la tumeur.



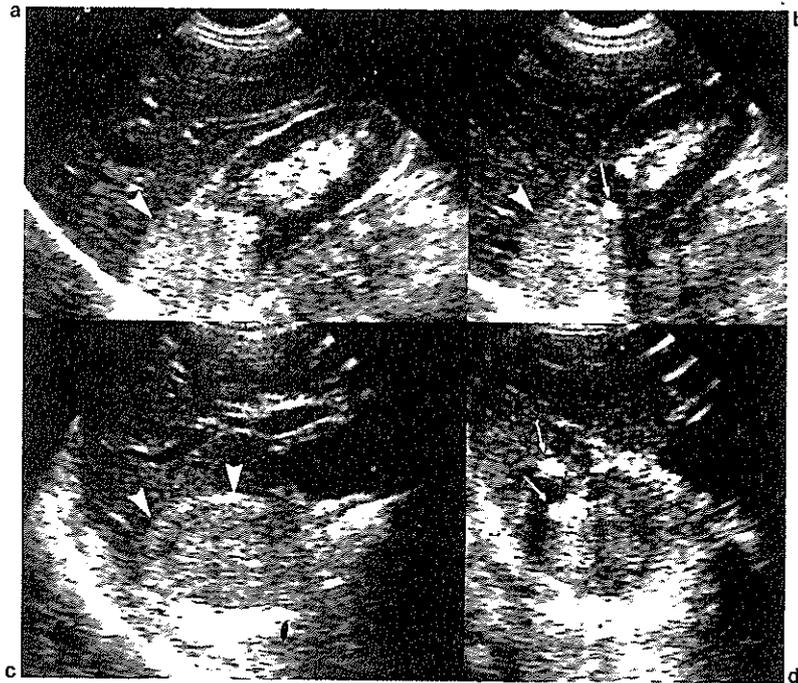
Angiomyolipome. Echographie.  
Femme de 60 ans; coupe longitudinale : petit nodule hyper-  
échogène du rein droit (flèche), de découverte fortuite (densité  
négative en TDM).



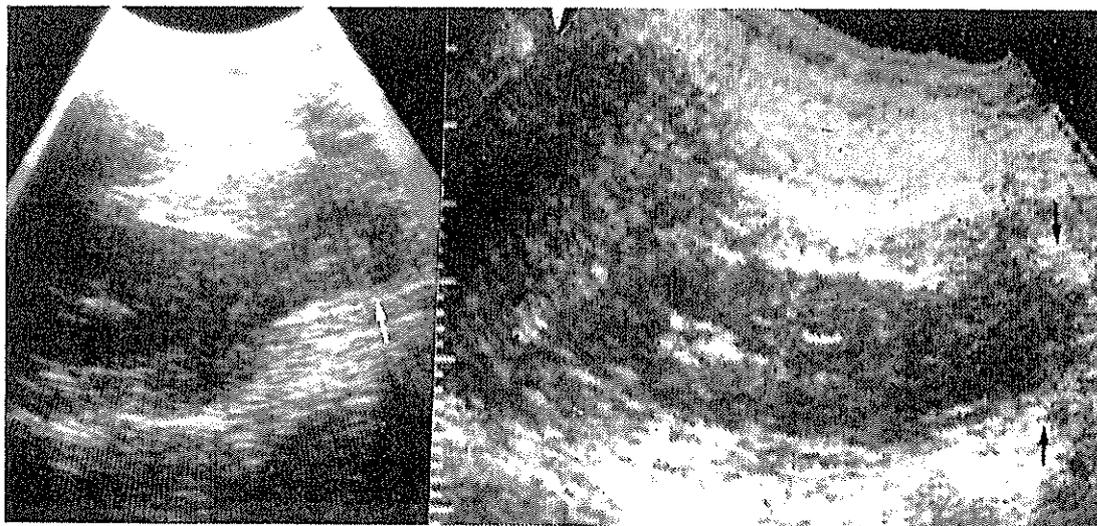
Femme de 38 ans, douleur lombaire droite; coupe transversale : masse hyper-échogène de la lèvre antérieure et du sinus du rein droit. L'examen tomodensitométrique met en évidence un angio-myolipome hémorragique. Dans les deux cas noter que l'échogénicité de la tumeur est égale à celle du sinus du rein.



Petits angiomyolipomes multiples du rein droit. Le rein gauche était réséqué pour angiomyolipome de grande taille.  
a) coupe sagittale : nodule polaire supérieur (tête de flèche).  
b) coupe frontale : deuxième nodule (tête de flèche).  
c) d) coupes transversales.



Angiomyolipome (têtes de flèches).  
a) b) deux coupes sagittales.  
c) d) deux coupes transversales : il existe une lithiase associée (flèche).



a

b

Angiomyolipome.

Aspect inhabituellement transsonore d'un angiomyolipome pédiculé du pôle inférieur du rein.

a) coupe intercostale.

b) coupe sagittale.

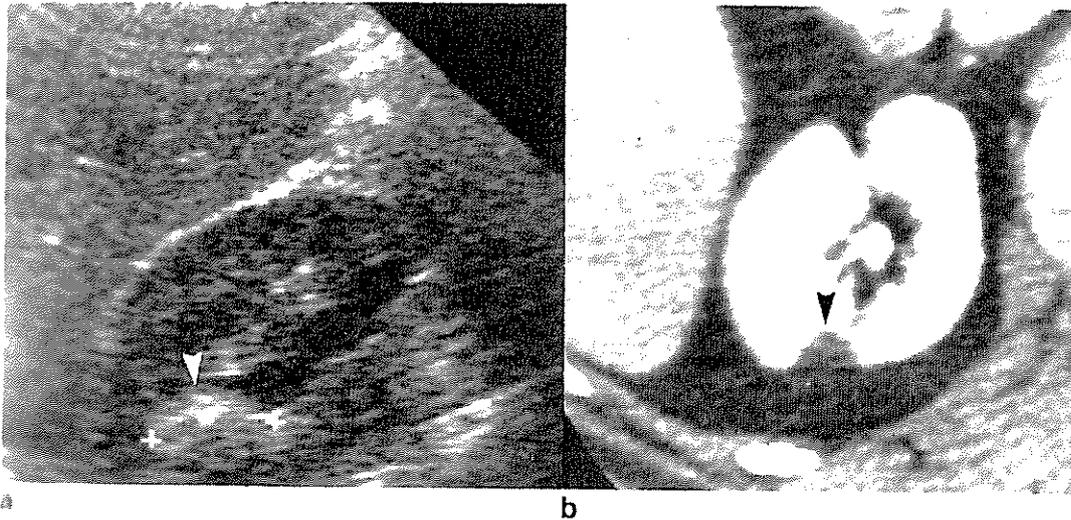


Image atypique.

a) une coupe ultrasonore sagittale fait évoquer un angiomyolipome (tête de flèche).

b) une coupe scanographique montre une simple avancée de graisse péri-rénale dans une dépression corticale (tête de flèche). Il en existe d'ailleurs une autre, antérieure.

## 5 - Tomodensitométrie (TDM)

Elle a concrétisé ici les espérances de caractérisation tissulaire des débuts de la méthode. En effet, la mise en évidence de graisse (tissu de densité inférieure à -10 UH) dans une tumeur rénale permet en pratique d'affirmer l'angiomyolipome [47].

Il convient néanmoins, de respecter un certain nombre de règles [23] :

- mesure pratiquée avant l'injection d'iode
- coupes fines (épaisseur au plus égale à la moitié de la zone mesurée)
- étalonnage fréquent de la machine et/ou référence sur le même patient à une structure hydrique, et à la graisse sous-cutanée
- analyse du point de départ de la masse pour reconnaître une possible incorporation de la graisse sinusale lors de la croissance d'une tumeur.

Lorsque ces précautions ont été prises, on peut en pratique porter le diagnostic d'angiomyolipome dans la plupart des cas, quelle que soit la présentation tumorale.

La TDM apporte donc dans le diagnostic d'angiomyolipome la confirmation d'une masse rénale hétérogène, et précise que cette lésion est faite avant tout, d'un tissu hypodense graisseux, ne se modifiant pas après injection de produit de contraste [9] [33] [61].

Le composant graisseux se manifeste, en TDM, par des chiffres de densité négatifs, de même après injection de produit de contraste : inférieurs à -40 UH; -20 à -180 UH selon Camunez [36]. D'après Broussin [28], la TDM est très variée suivant les plages tumorales considérées :

- parenchyme : 30 à 50 UH
- graisse tumorale : -50 à -80 UH
- zone hémorragique récente : 50 UH

L'injection de produit de contraste définit mieux encore ces derniers éléments : ainsi après injection, le parenchyme rénal "fonctionnel" tumoral se renforce et se différencie nettement des plages graisseuse ou hématiques [28].

D'une manière générale, on peut dire que plus il y a de graisse dans la tumeur, plus le diagnostic sera aisé, mais si les éléments myomateux sont prépondérants, le diagnostic devient moins évident. Néanmoins, il faut accorder une attention toute particulière à ne pas confondre la graisse du sinus rénal, qui peut être déplacée, avec de la graisse à l'intérieur de la masse rénale [22].

Donc, la mise en évidence de graisse au sein d'une tumeur rénale est quasi spécifique de l'angiomyolipome, et permet d'éliminer un adénocarcinome (où il n'y a jamais de graisse) [22] [33] [61]. Deux cas exceptionnels peuvent faire méconnaître une tumeur maligne :

- le néphroblastome (tumeur de Wilms) peut parfois contenir de la graisse, mais il est rarissime chez l'adulte
- un carcinome à cellules claires peut coexister avec un angiomyolipome (cette association a été décrite sous le nom de "tumeur de Riopelle"), le plus souvent dans le cadre de la sclérose tubéreuse de Bourneville [68] [69] [155] [167].

Quant au lipome "vrai", sa différenciation avec l'angiomyolipome n'a guère d'intérêt pratique, le traitement étant identique et consistant en une tumorectomie.

Les seules erreurs par défaut, sont les tumeurs ne comportant pas de graisse macroscopiquement, et les cas où une hémorragie "obscurcit" le tissu graisseux [47].

L'aspect peut ne pas être toujours évident : quand la lésion est inférieure à 2 cm, la graisse n'est plus visible [26]; un remaniement hémorragique intra-tumoral, ou la présence de graisse immature foetale, augmente la densité tumorale avec un indice de densité nul voire positif [175]. Cependant, d'après Totty [160], avec les nouvelles générations

de scanners, des lésions inférieures à 1 cm peuvent être définies correctement. L'utilisation de sections tous les 5 mm et de clichés non injectés, améliore les chances de détection des petites tumeurs avec faible quantité de graisse [23]. Il est donc indispensable d'adapter l'épaisseur et l'espacement des coupes à la taille des nodules graisseux [140], ceci pour éviter au maximum les effets de volume partiel [5].

Comme nous l'avons déjà évoqué, le diagnostic peut être rendu plus difficile en cas d'hémorragie péri ou intra-tumorale. Le saignement peut masquer le composant graisseux, notamment dans les tumeurs de petite taille, et donner des densités plus élevées au scanner, pouvant évoquer une prépondérance de tissu myomateux dans la tumeur, une hémorragie, ou une extension centrale du parenchyme rénal. Dans ce cas, l'injection de produit de contraste permet la différenciation : en effet, en cas d'hémorragie, il n'existe pas de modification des aspects tomодensitométriques, contrairement aux deux autres hypothèses où l'on note un renforcement [127].

L'angiomyolipome apparaît donc en TDM, comme une masse en générale bien délimitée, totalement ou partiellement à l'intérieur du parenchyme rénal, avec des composants solides et une densité graisseuse [49].

La TDM est l'examen le mieux adapté pour l'évaluation d'une hémorragie intra-tumorale ou rétro-péritonéale et l'évaluation d'une extension [47]. En effet, bien que considéré comme un processus bénin, l'angiomyolipome est cependant susceptible d'extension péri-rénale, ganglionnaire et même veineuse :

- extension péri-rénale : elle peut faire évoquer un liposarcome rétro-péritonéal envahissant la loge rénale. En pratique, la mise en évidence d'une composante intra-rénale fait retenir le diagnostic d'angiomyolipome. En cas de doute, le recours à l'imagerie résonance magnétique est utile. Elle permet en effet une meilleure visualisation du point de départ

grâce aux plans de coupe variés, et il semblerait exister une différence de comportement entre ces deux entités : l'angiomyolipome a un signal identique à celui de la graisse rétro-péritonéale à toutes les séquences, tandis que le liposarcome aurait un signal nettement inférieur à celui de la graisse normale en séquence pondérée selon T1 [165].

- l'atteinte ganglionnaire n'est pas exceptionnelle et serait la traduction d'une atteinte multifocale [20]

- l'extension veineuse, très rare, peut se traduire par un défaut endoluminal de densité graisseuse [24] [88].

A noter enfin que pour Hadar [69] la capacité de la TDM à montrer l'existence de tissu graisseux à l'intérieur d'une masse rénale, couplée à l'aspect obtenu à l'échographie, est considérée comme preuve diagnostique pour l'angiomyolipome, et permet en outre la mise en évidence d'angiomyolipomes de petite taille dont la fréquence ne doit pas être sous-estimée.

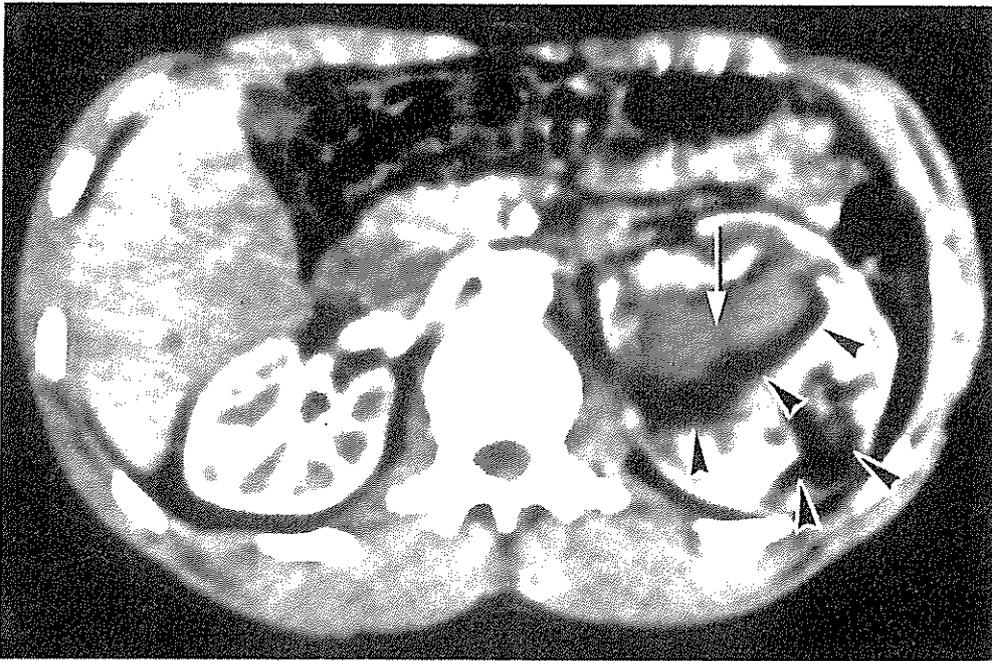
Néanmoins, bien que d'une haute spécificité, le scanner n'est pas précis à 100% [160].



a

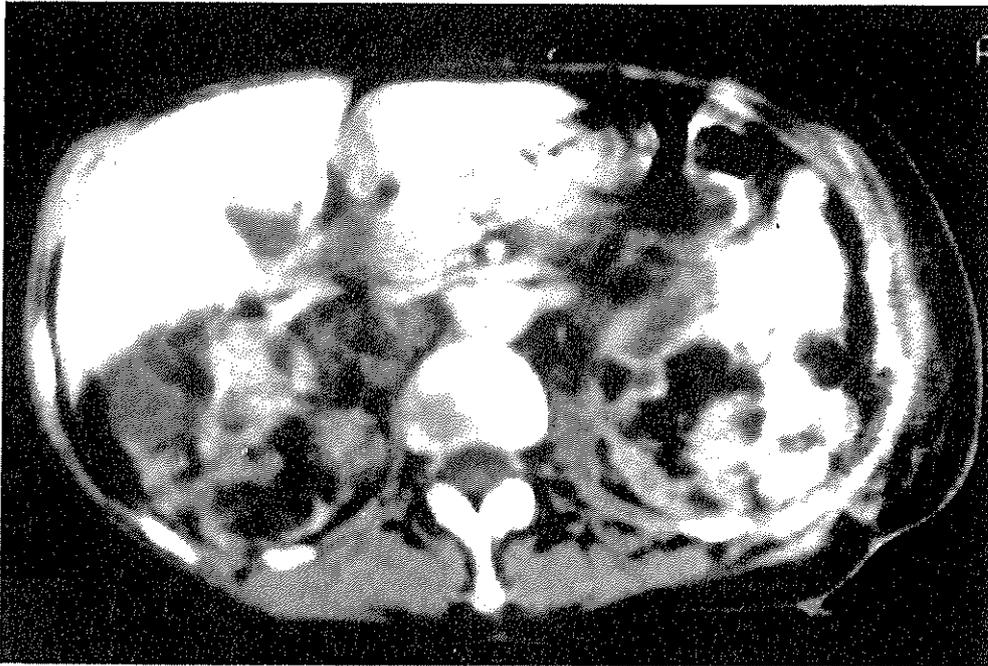
Angiomyolipome. Aspects tomodensitométriques.

a) femme de 58 ans, asymptomatique : petit nodule cortical du rein droit, isodense à la graisse rétropéritonéale (densité : - 60 UH).



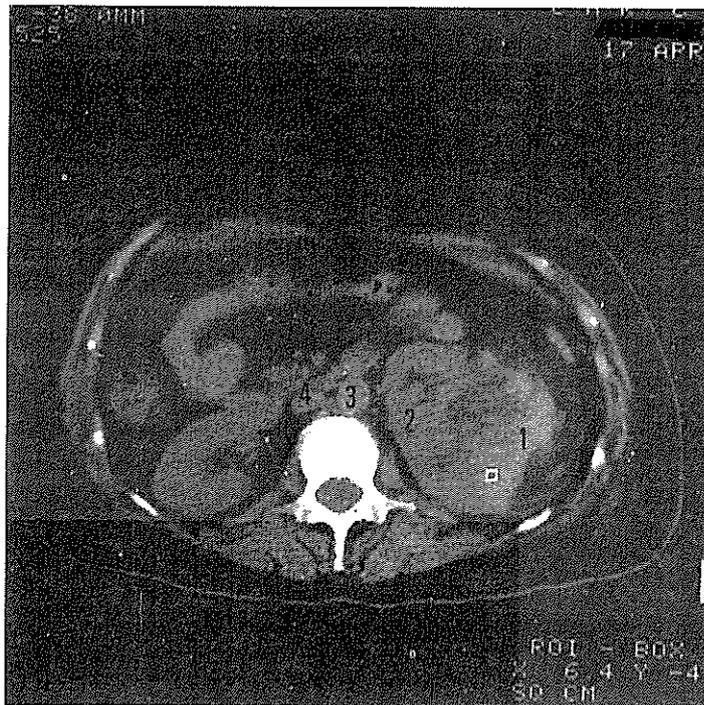
b

b) homme de 31 ans, douleur lombaire gauche : volumineuse tumeur déformant le rein gauche et comportant plusieurs zones graisseuses (têtes de flèches). Au sein de la plus volumineuse de ces zones (flèche), une plage d'hyperdensité (également hyperdense avant injection) correspondait une hémorragie.



c

c) homme de 55 ans; sclérose tubéreuse de Bourneville : reins déformés par de multiples tumeurs comportant des plages de densité graisseuse.



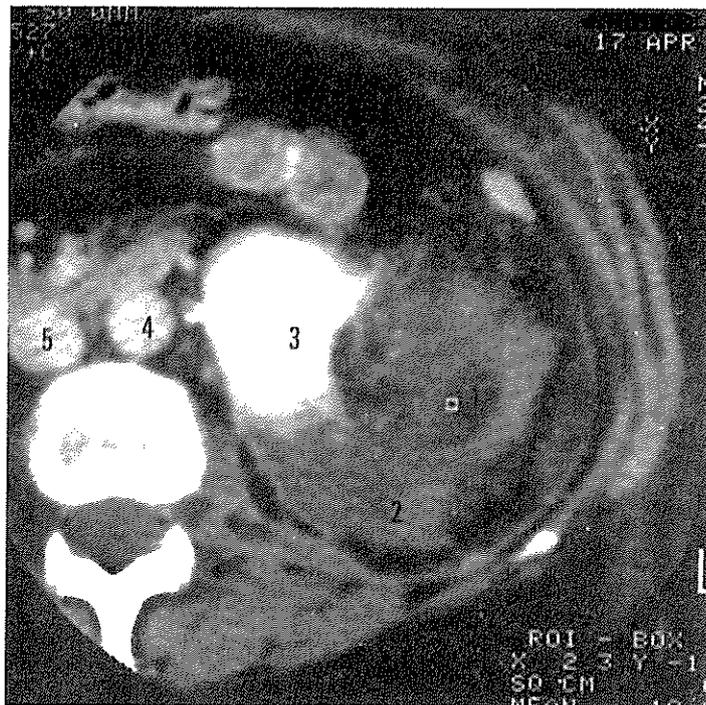
a

a) coupe TDM sans injection pratiquée chez une femme de 55 ans au décours d'un traumatisme de faible gravité ayant concerné la région lombaire gauche. On constate une altération du contour du rein gauche (2), refoulé en avant et en dedans par une collection dense évoquant un hématome péri-rénal (1) qui distend la loge. Il n'existe pas d'altération de visibilité des contours de l'aorte (3) ou de la veine cave inférieure (4).



b

b) angioscan concernant le tiers inférieur du rein gauche chez la même patiente. On constate que l'hématome péri-rénal (2) ne présente pas de modification de ses densités sous l'effet de l'embolie. Par contre il existe une amputation localisée de la néphrographie corticale du tiers inférieur du rein gauche (1) avec discrète prise de contraste au sein de cette amputation.



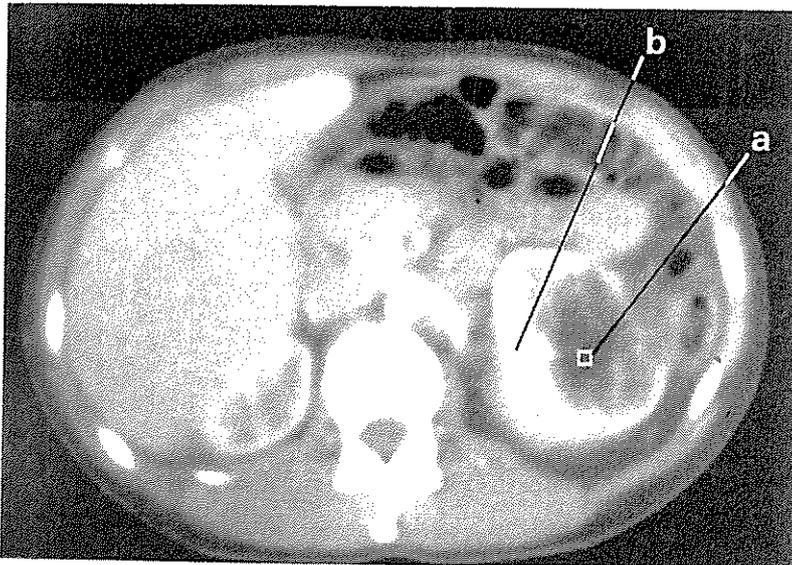
c

c) coupe obtenue après injection de produit de contraste au pôle inférieur du rein gauche de la même patiente. L'hématome péri-rénal distendant le pôle inférieur et la loge est retrouvé, non modifié (2). Il existe une amputation latérale du pôle inférieur du rein gauche (3) par une masse hétérogène, présentant quelques plages de densité négative : - 36 unités Hounsfield (1). L'aorte abdominale (4) et la veine cave inférieure (5) sont également concernées par la coupe. La présence de densités négatives franches permettent ici de reconnaître un tissu de composante grasseuse. Le terrain, les circonstances de découverte, l'aspect TDM amènent donc à proposer le diagnostic d'angio-myolipome vérifié à l'intervention.



a

a) angiomyolipome rénal gauche. Forme solitaire. Coupe TDM obtenue sans injection. Augmentation de volume de la loge rénale gauche, dont les densités sont négatives (- 84 UH). Noter la présence de tractus plus denses correspondant aux composantes myomateuses et angiomateuses de l'hamartome.



b

b) même malade.

Etude en angioscan dans un plan sus-jacent au précédent. Les densités graisseuses du pôle supérieur de l'angiomyolipome (a), - 50 UH, sont retrouvées au centre de l'image rénale rehaussées par l'embolie (b).

## 6 - Imagerie résonance magnétique (IRM) [175]

Comme nous l'avons vu, dans les cas les plus typiques, l'angiomyolipome en raison de sa composante grasseuse, se caractérise en échographie par un nodule hyper-échogène intraparenchymateux plus ou moins volumineux, aspect conforté en tomodynamométrie par une lésion hypodense. Cependant, l'existence de remaniements hémorragiques, et la proportion de ce composant gras, peuvent modifier ces aspects et le diagnostic demeure incertain. On a alors souvent recours à une chirurgie à visée diagnostique, pour une tumeur qui, en elle-même, ne justifie pas l'intervention. On comprend donc l'intérêt de ce nouveau procédé, qui permet d'affirmer le diagnostic et de faire l'économie d'une chirurgie qui peut aboutir parfois, pour des raisons techniques, à une néphrectomie.

L'une des particularités de l'IRM, est de facilement reconnaître le tissu gras de l'organisme, sous forme d'un signal intense, appelé hypersignal, facilement reconnaissable dans le parenchyme rénal qui associe le signal intermédiaire du cortex, au bas signal de la médullaire. Dans les tumeurs de petite taille où la composante lipomateuse est prédominante, on note que l'intensité du signal de la graisse est légèrement inférieure à celle de la graisse péri-rénale ou sous-cutanée, traduisant la présence, même en faible quantité, des autres composants tissulaires de la lésion, en particulier les vaisseaux. Ceux-ci vont apparaître dès que la lésion atteint 20 mm, sous la forme d'opacités linéaires de bas signal [165], dessinant un fine couronne ou de fines cloisons qui donnent un aspect grillagé assez caractéristiques de la lésion.

Cette visibilité spontanée des vaisseaux, avantage important de cette technique, permet d'obtenir en coupe frontale, sur les grosses lésions une image assez comparable aux données artériographiques :

- axe des gros vaisseaux
- riche vascularisation intra-tumorale
- présence de petits anévrysmes sacciformes.

Dans les lésions d'assez grande taille, apparaît le signal intermédiaire des éléments myoïdes, troisième composant tissulaire des angiomyolipomes.

Dans le bilan diagnostique et la surveillance de ces lésions de grande taille, la possibilité de faire des coupes dans les trois plans de l'espace, permet de vérifier la naissance intra-rénale de la tumeur [51], en raison de l'absence de plan de clivage entre la masse et le rein [165] (par opposition au liposarcome rétro-péritonéal). De même, en combinant les deux séquences d'imagerie spin écho, il est possible de différencier ces deux tumeurs : avec un temps de relaxation court les liposarcomes ont un signal moins important que la graisse normale, tandis qu'avec un temps de relaxation long (2,0 secondes) ils atteignent une intensité semblable à la graisse normale.

L'IRM donne au chirurgien une cartographie précise de l'extension tumorale, son uni ou bilatéralité, le nombre des lésions, les modifications de l'axe du rein et la compression des organes de voisinage [175].

Tomodensitométrie et IRM peuvent distinguer clairement angiomyolipome et cancer rénal, en raison de leur capacité à démontrer la présence de tissu graisseux dans l'angiomyolipome. Cependant, il semble que l'IRM soit supérieure en raison de la mise en évidence de vascularisation anormale sans l'utilisation de produit de contraste. On attend encore beaucoup de cette nouvelle méthode dans le diagnostic de l'angiomyolipome [69].

Comparé à la tomodensitométrie, cet examen est de réalisation plus longue et plus onéreuse. Pourtant, le fait d'obtenir des images multiplans, et une nette définition du tissu graisseux et des vaisseaux sanguins, augmente les capacités d'obtention d'une localisation précise, une élucidation des angiomyolipomes compliqués et des diagnostics incertains.

## B - CONDUITE DIAGNOSTIQUE ACTUELLE

Sur un plan général, devant une symptomatologie évoquant un syndrome de masse rénale, l'urographie est le premier examen pratiqué [10], suivie de l'échographie et du scanner [28].

En pratique, l'échographie peut être réalisée en première intention car peu importe l'ordre de ces deux examens; tout dépend du mode de présentation et des habitudes de chacun.

Les différentes techniques d'imagerie ne doivent pas être traitées en termes concurrentiels, car elles sont complémentaires. La tactique sera adaptée en fonction de l'étude du dossier, des moyens dont on dispose et des résultats des examens princeps, c'est à dire le couple urographie intra-veineuse-échotomographie. (cf tableau n. 6)

En ce qui concerne l'angiomyolipome, le diagnostic a largement bénéficié des progrès de l'échographie et de la tomodensitométrie [165] [175].

Avant l'ère de l'imagerie moderne, le diagnostic reposait sur l'urographie intra-veineuse et l'artériographie. Or, moins de 10% des tumeurs graisseuses retrouvée en échographie ou en tomodensitométrie sont visibles sur une urographie intra-veineuse. L'échographie et la TDM ont donc singulièrement modifié le diagnostic des angiomyolipomes. L'échographie découvre souvent la tumeur, la tomodensitométrie la confirme. Mais parfois les données de ces deux examens ne sont pas suffisamment typiques pour affirmer le diagnostic avec certitude, l'IRM est alors d'un apport considérable.

L'intérêt de l'artériographie rénale a considérablement diminué depuis l'avènement de ces examens, du moins sur un plan diagnostique. En revanche, elle garde un certain intérêt dans les formes d'angiomyolipomes hypervascularisés, où une embolisation est souhaitée, afin d'éviter une hémorragie, et de limiter l'extension tumorale [119] [143].

L'artériographie conserve également un intérêt dans le

Dc=diagnostic

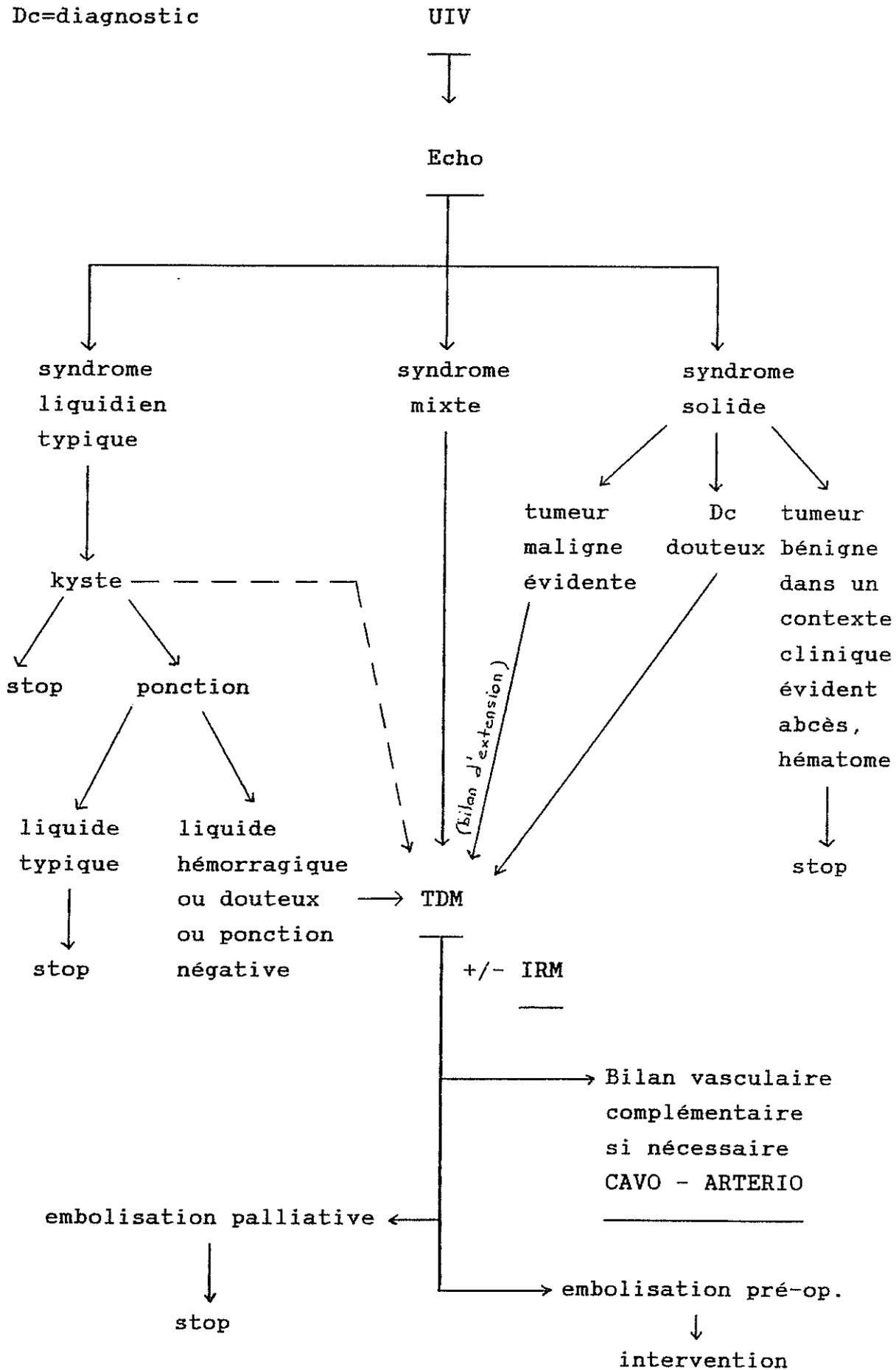


tableau n. 6

bilan pré-opératoire en fournissant une cartographie artérielle précise au chirurgien et en permettant une embolisation pré-opératoire afin de contrôler le saignement [127].

Actuellement, le diagnostic repose sur la mise en évidence de graisse et de vaisseaux à l'intérieur de la tumeur [165]. L'échographie, le scanner [49] et l'IRM sont les techniques d'investigation de choix qui permettent un diagnostic définitif, même dans les angiomyolipomes de petite taille [23].

Hadar [69] estime que la tomодensitométrie et l'imagerie résonance magnétique permettent une distinction nette entre cancer et angiomyolipome, et que l'IRM aurait même une certaine supériorité. Mais celle-ci n'est pas encore de pratique assez courante, requiert plus de temps et reste plus coûteuse [165].

## VI - RAPPEL DU TRAITEMENT ET EVOLUTION THERAPEUTIQUE.

-----

Grâce aux méthodes de radio-diagnostic de plus en plus performantes, le diagnostic d'angiomyolipome a pu être approché de façon de plus en plus précise, et a ainsi permis de modifier la conduite thérapeutique.

Bien que la nature bénigne de l'angiomyolipome soit établie, encore fallait-il être sûr du diagnostic : ainsi, il y a quelques années, ceci n'était guère possible que dans les formes bilatérales évoluant dans un contexte de sclérose tubéreuse de Bourneville. Dans les autres cas, persistait une incertitude angoissante, celle du cancer. S'y ajoutait le doute sur l'association à l'angiomyolipome d'une éventuelle tumeur maligne, surtout en cas de phacomatose. Ces arguments rendaient discutable la chirurgie conservatrice préconisée à cette époque par certains [104] [114].

Ainsi, de nombreux cas d'angiomyolipomes se sont soldés par une néphrectomie totale excessive, en raison de la crainte toujours présente du cancer et des moyens diagnostiques insuf-

fisants pour affirmer la nature réelle de la lésion. Dès lors, les formes unilatérales, le volume de la tumeur, le risque de malignité ou d'association maligne, légitimaient la néphrectomie élargie.

Dans les formes bilatérales, au cours de la maladie de Bourneville, la quasi certitude diagnostique de l'angiomyolipome, le sombre pronostic de la sclérose tubéreuse, plaidaient pour l'abstention en l'absence de complications loco-régionales [13] [114]. De toute façon, le traitement devait être conservateur car une intervention chirurgicale avec perte de parenchyme rénal ne pouvait qu'accélérer l'évolution vers une insuffisance rénale [170].

Dans les formes bilatérales isolées, le problème était en règle simplifié par la nette asymétrie des lésions : très grosse tumeur d'un côté, très petite tumeur contro-latérale souvent silencieuse, invisible en urographie et découverte en angiographie. Dans ce cas, la néphrectomie élargie du côté de la tumeur la plus volumineuse était la solution de prudence, avec surveillance de l'évolution de l'autre côté, voire exérèse partielle du nodule angiomyolipomateux, si l'histologie de la première tumeur était rassurante. Néanmoins, ont été décrits des cas de chirurgie conservatrice bilatérale en un seul temps opératoire [38] [84]. La bilatéralité du geste chirurgical ne semblant en rien modifier le pronostic favorable, et permettant de prévenir les accidents hémorragiques.

Si les lésions étaient bilatérales et symétriques, aux multiples exérèses partielles réalisées dans un but préventif, on préférerait l'abstention, tout en réservant la chirurgie aux complications loco-régionales [114].

Actuellement, on préconise une chirurgie conservatrice [110] qui a le choix entre une néphrectomie partielle ou une simple tumorectomie, facilitée par une bonne limitation de la tumeur (sans qu'il y ait pour autant de véritable capsule), et leur siège cortical habituel. Pour être menée à bien, une telle chirurgie impose le respect de règles strictes :

- une voie d'abord suffisamment large, permettant l'exploration facile et complète

- un contrôle pédiculaire réclamant la connaissance parfaite de la vascularisation de ce rein, au mieux appréciée par l'artériographie rénale globale et sélective, qui a alors un double intérêt diagnostique et thérapeutique. Cette artériographie permet parfois de localiser la ou les artères vascularisant électivement la tumeur, permettant une chirurgie réglée

- une exérèse passant en parenchyme sain

- une hémostase rigoureuse, car la tumeur par nature est très richement vascularisée

- la conservation d'au moins un tiers du parenchyme rénal

- une surveillance post-opératoire attentive, avec possibilité de réintervention si des complications hémorragiques apparaissent.

A vrai dire, ces impératifs purement techniques sont secondaires par rapport à l'obligation d'être sûr de la nature histologique de la tumeur [126], et de l'intégrité du parenchyme que l'on va laisser en place [9]. Pour le premier point, l'examen anatomo-pathologique extemporané est capital. Quant à l'intégrité du parenchyme restant, elle est habituelle dans les angiomyolipomes isolés, à la différence des angiomyolipomes associés à la maladie de Bourneville [8]. Elle est appréciée par une analyse minutieuse des examens complémentaires. Une tumeur multifocale doit faire pousser au maximum les indications d'une chirurgie conservatrice, que si l'on a des doutes sur l'intégrité du rein controlatéral. Si on est sûr que le rein opposé est indemne, la néphrectomie totale devient tout à fait licite voire obligatoire.

Selon Lingeman [100], la chirurgie tient actuellement un rôle mineur : si un patient est porteur des critères d'angiomyolipome, la crainte de passer à côté d'un cancer est minime et ceci évite au patient de subir une néphrectomie totale non dénuée d'un risque morbide, voire mortel.

En ce qui concerne les angiomyolipomes de petite taille, l'abstention thérapeutique est de règle [5].

(cf tableaux n. 7 et 8)

En cas d'hémorragie, l'artériographie offre la possibilité d'une embolisation pré-opératoire, permettant une approche plus conservatrice ou thérapeutique définitive par la mise en place de ballonnets intra-artériels [13].

Si un point précis de saignement est identifié, celui-ci est embolisé. Si l'origine du saignement ne peut être mise en évidence de façon précise, on injecte et on réalise une embolisation d'autant de vaisseaux que possible, de façon sélective, soit avec des particules de Gelfoam, soit avec de l'alcool absolu [100], entraînant un infarcissement plus complet qui peut aboutir à une meilleure définition des plans de clivage lors de l'intervention. L'embolisation sans chirurgie peut parfois éviter à certaines lésions une extension considérable [119].

L'embolisation devrait être considérée comme la première modalité thérapeutique dans les angiomyolipomes multiples et bilatéraux, chez des patients porteurs de sclérose tubéreuse. Elle permet également de contrôler un saignement aigu chez des patients réfractaires à une thérapie de soutien, et de faciliter une chirurgie moins radicale [143].

Cette méthode est précieuse, car elle permet de préserver un maximum de fonctions rénales chez des sujets porteurs de lésions bilatérales, et ceux qui ont déjà subi une chirurgie [146].

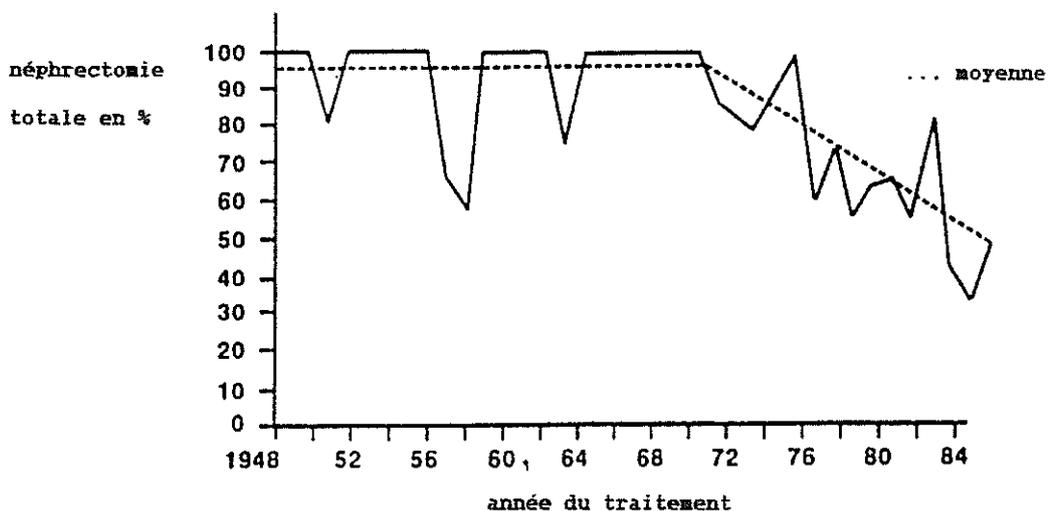
Mais parfois les hémorragies sont cataclysmiques, ne laissent pas le temps de faire un diagnostic, et se soldent le plus souvent par une néphrectomie totale d'hémostase d'urgence, permettant de sauver les patients [38].

En cas d'envahissement ganglionnaire, il n'est pas clairement établi si l'exérèse des ganglions est une nécessité [109].

tableau n. 7

- Corrélation entre traitement et taille de la tumeur dans une étude sur 253 patients (pts) [128]		
	taille de la tumeur	
	<4 cm (%) 75 pts	>ou= 4 cm (%) 178 pts
observation	14 (19)	5 (3)
énucléation	6 (8)	16 (9)
embolisation	0 (0)	2 (1)
embolisation + néphrectomie partielle	0 (0)	2 (1)
néphrectomie partielle	5 (7)	4 (2)
néphrectomie totale	21 (28)	145 (82)
autopsie	29 (38)	4 (2)

Tableau d'évolution de la conduite à tenir au fil des années [128]. Tableau n. 8



Néanmoins, ce qui paraît bien établi, est l'inutilité de la chimiothérapie et de la radiothérapie [100] [109].

Ainsi, selon Oesterling [128], comme nous l'avons déjà vu, les lésions de 4 cm et plus, entraînant une symptomatologie significative, présentent un risque élevé de rupture spontanée et d'hémorragie massive.

Ces tumeurs devraient bénéficier d'une embolisation artérielle sélective [119] [143]. Si un traitement chirurgical est indiqué, il devra être conservateur afin de préserver un maximum de parenchyme rénal. Les tumeurs proches de la périphérie du rein bénéficieront plus facilement d'une énucléation [35] [158].

Chez les sujets porteurs de petites lésions multiples, dans un pôle du rein, on pratiquera de préférence une néphrectomie partielle [104] [153]. Dans les autres cas, l'embolisation artérielle sélective couplée à l'intervention chirurgicale peut s'avérer nécessaire.

Cependant, la néphrectomie totale n'est indiquée que dans très peu de cas puisqu'il s'agit d'une tumeur bénigne [2] [84]. Elle n'est justifiée que chez des patients présentant une hémorragie incontrôlable, mettant en jeu la vie du sujet, ou lorsqu'un angiomyolipome symptomatique détruit une unité rénale entière [90] [169].

De même, elle est nécessaire chez les sujets porteurs d'un cancer rénal associé dans le même rein.

C H A P I T R E I I

ANGIOMYOLIPOME ET GROSSESSE

## I - EPIDEMIOLOGIE

-----

### A - FREQUENCE PENDANT LA GROSSESSE

#### 1) Tumeurs rénales en général

Les tumeurs rénales sont peu fréquentes chez la femme enceinte, mais posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques particuliers du fait :

- de l'influence possible de la gravidité sur l'histoire naturelle de la tumeur rénale,
- du nombre nécessairement limité des examens radiologiques en raison du risque d'irradiation foetale,
- de la nécessité de prendre en considération dans la décision thérapeutique à la fois le pronostic maternel et le pronostic foetal [55].

Dans l'étude de Dumas [55] en 84, 47 observations de tumeurs rénales associées à la grossesse avaient été relevées dans la littérature dont :

- 34 cas de cancers du rein :
  - > adénocarcinome ... : 30 cas
  - > tumeur de Wilms ... : 2 cas
  - > sarcome ..... : 1 cas
  - > tumeur carcinoïde : 1 cas
- 9 cas d'angiomyolipomes
- 4 cas d'adénomes.

Walker [169] en 1986 a étudié une série de 71 tumeurs rénales pendant la grossesse (cf tableau n.9). Snody en 85 [152] et Plaus en 87 [135] ont décrit 2 cas de choriocarcinomes. Lewis en 85 [98] fait état de 3 angiomyolipomes et Atalla en 87 [7] d'un seul cas.

Selon Serment [149], les tumeurs rénales malignes ou bénignes sont rarement rapportées chez la femme enceinte.

Des cas d'hydronéphrose peuvent être révélés par la grossesse [30], celle-ci favorisant la survenue de complications infectieuses (abcès [1] [37]). En outre, l'augmentation de la pression intra-abdominale et donc intra-rénale, favorise la rupture hémorragique du rein hydronéphrotique [1][4].

La maladie polykystique rénale, de tolérance variable, peut passer inaperçue pendant la grossesse, ou au contraire se manifester par des complications.

## 2) Angiomyolipome en particulier

L'angiomyolipome est une tumeur rare : 3% environ dans l'ensemble des tumeurs solides du rein. 20% des angiomyolipomes s'observent chez des patients atteints de sclérose tubéreuse (80% des sujets porteurs de cette affection sont susceptibles de présenter un angiomyolipome).

On note une nette prédominance féminine de l'angiomyolipome (6 femmes pour 1 homme) pour les cas isolés, et une fréquence égale dans les deux sexes dans l'association aux phacomatoses.

L'association à la grossesse n'a été décrite que de façon sporadique [83] [98] [156].

Le premier cas de rupture d'un angiomyolipome en post-partum a été décrit par Rusche [145] en 1952, le premier cas pendant la grossesse par Kiser [83] en 1964. Il est à noter que les cas décrits en cours de gestation sont beaucoup plus nombreux que ceux rapportés en post-partum [7] [136].

La grossesse apparaît comme un état permettant parfois la découverte d'un angiomyolipome jusqu'alors latent.

Dans l'étude de Walker [169], l'angiomyolipome est la deuxième tumeur rénale en fréquence, rencontrée au cours de la grossesse.

Tumeurs primitives rénales durant la grossesse [169]

Types de tumeurs	nombre de cas	pourcentage de cas
Adénocarcinome du rein	35	50
Angiomyolipome	16	23
Néphroblastome	5	7
Adénome	3	4
Hémangio-myxo-adénosarcome	1	1,4
Tumeur carcinoïde	1	1,4
Angiosarcome	1	1,4
Tumeur des cellules juxta- glomérulaires	1	1,4
Fibrome papillaire du bassinet	1	1,4
Ostéo-adéno-papillome détruisant la capsule rénale	1	1,4
Adénocarcinome du bassinet	1	1,4
Non classés	4	6
Total	71	100

tableau n. 9

## B - PRECISION NOSOLOGIQUE

### 1) Deux types d'angiomyolipomes

Comme dans la population générale, la survenue d'angiomyolipome pendant la grossesse se divise en deux groupes :

- présence d'angiomyolipomes isolés, souvent unilatéraux
- association de l'angiomyolipome à une phacomatose et notamment la sclérose tubéreuse de Bourneville. En général dans ce cas, les lésions sont multiples et bilatérales.

La grossesse ne modifie en rien ces données.

### 2) L'âge de survenue

Dans la population générale, le maximum de fréquence des angiomyolipomes se situe entre 40 et 60 ans dans les cas isolés, un peu plus tôt dans la sclérose tubéreuse (30 ans).

La grossesse permet de découvrir beaucoup plus tôt ces tumeurs, en raison de la survenue de complications plus précoces dans l'évolution normale de l'angiomyolipome, en rapport avec des modifications physiologiques gravidiques.

## II - INFLUENCE DE LA GROSSESSE SUR LES TUMEURS RENALES ET LES ANGIOMYOLIPOMES EN PARTICULIER

---

On ne peut réellement affirmer que cette influence existe, pourtant on peut noter d'après la littérature un certain nombre d'éléments particuliers.

-1- Classiquement, la grossesse donnerait un coup de fouet à l'évolution des tumeurs malignes [6] [55], voire des tumeurs en général [6].

Un facteur hormonal pourrait intervenir [149]. C'est

ainsi que les oestrogènes administrés au long cours chez le hamster, provoque l'apparition de tumeurs malignes du rein. Mais par ailleurs, la progestérone a été signalée comme pouvant avoir un effet protecteur voire bénéfique sur l'évolution de certains cancers rénaux.

En fait, la réponse ne pourrait être donnée que par le pronostic de ces cancers rénaux survenus au cours de la grossesse, mais les malades sont trop peu nombreuses et n'ont pas été suivies suffisamment longtemps pour que les statistiques permettent de répondre à cette question.

D'après Walker [169], le traitement hormonal a été utilisé dans les cancers rénaux avancés depuis que Bloom [20] a rapporté une régression partielle à 15% dans les états métastatiques. De nombreuses études par la suite ont utilisé la progestérone et les androgènes avec des résultats variables.

La progestérone a supprimé le développement de cancers rénaux, induits par les oestrogènes sur les animaux de laboratoire. La testostérone quant à elle, semble inhiber le développement de tumeurs rénales induites par les oestrogènes chez le hamster.

Bien que l'efficacité de ces traitements hormonaux ne soit pas clairement établie, ils constituent une alternative thérapeutique dans les stades avancés.

Selon le même auteur, les effets des modifications hormonales de la grossesse sur le cancer rénal, sont méconnus. Les taux circulant de progestérone et d'oestrogènes sont élevés durant la grossesse. Il a été démontré que ces hormones supprimaient et induisaient respectivement le cancer rénal chez l'animal de laboratoire.

Il n'y a eu aucun cas de métastases fatales, et les effets de grossesses ultérieures sur la récurrence de la

tumeur sont inconnus.

L'influence des facteurs hormonaux sur les cancers du rein pendant la grossesse semble donc à prendre en considération, bien qu'elle ne soit pas clairement établie.

-2- Les angiomyolipomes voient leur évolution plus directement modifiée par la gravidité.

En effet, tous les cas publiés se sont révélés par un tableau d'hémorragie rétro-péritonéale, traduisant leur rupture. De nombreux faits ou hypothèses suggèrent que la grossesse favorise le saignement de ces tumeurs rénales hypervascularisées [55].

--> Effets mécaniques :

- par augmentation de la masse sanguine et du flux sanguin rénal (+ 35%) [63] [98] [156]

- par augmentation de la pression intra-abdominale liée au développement utérin [1] [6] [45]

- par gêne à la circulation de retour, liée à la compression veineuse par l'utérus gravide [6].

--> Modifications histologiques de la paroi artérielle :

Ainsi que le décrit Drips [54], la survenue habituelle de rupture d'anévrismes aortiques au cours du troisième trimestre de grossesse, suggère qu'un élément commun puisse prédisposer ces lésions (hypervascularisées) à saigner durant la grossesse. Ces modifications histologiques ont été étudiées par Manalo-Estrolla [111] qui a remarqué qu'il existait en cours de grossesse des altérations spécifiques des parois artérielles, portant sur la substance réticulée (fragmentation du réticulum) et les fibres élastiques.

Ces lésions pourraient venir fragiliser la paroi des vaisseaux hamartomateux qui présentent déjà une structure anormale.

En revanche, pour d'autres auteurs, on ne connaît pas la cause de ces ruptures spontanées d'angiomyolipomes durant la grossesse [27].

A ces hypothèses, Arrighi [6] ajoute celle d'un facteur hormonal en faisant allusion au ramollissement et à la nécrobiose fréquents des fibromes utérins en cours de grossesse.

### III - MODE DE PRESENTATION DE L'ANGIOMYOLIPOME PENDANT LA GROSSESSE ET DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

---

Les différentes études montrent qu'il s'agit dans presque tous les cas d'un hématome péri-rénal ou rétropéritonéal. Le tableau clinique est donc essentiellement celui d'un syndrome douloureux abdominal, avec état de choc plus ou moins grave [6]. On retrouve donc ici la triade de Lenk :

- douleur lombaire brutale
- signes d'hémorragie interne
- tuméfaction lombaire

traduisant la rupture spontanée du rein du syndrome de Wlinderlich [1] [7] [50] [96] [118].

Bien sûr, il est possible de rencontrer un cortège d'autres signes tels que l'hématurie (souvent macroscopique) [98][163], les nausées, les vomissements, les frissons, la fièvre [27]. Mais ces signes sont secondaires comparés au tableau bruyant d'hémorragie nécessitant parfois l'intervention en urgence afin d'éviter l'issue fatale.

Selon Lewis [98], l'hémorragie survient presque exclusivement chez des patients ayant des lésions de taille importante, uniques, unilatérales et n'étant pas porteurs de sclérose tubéreuse.

Pour ce même auteur il n'y aurait aucune relation entre la rupture d'un angiomyolipome et l'âge de la patiente, sa

parité ou le stade de la grossesse.

Les diagnostics différentiels devant ce tableau clinique durant la grossesse sont nombreux.

Cependant, la difficulté diagnostique apparaît moindre lorsqu'on retrouve les stigmates de la maladie de Bourneville, étant donné son association fréquente, reconnue, aux angiomyolipomes, mais l'on se doit de rester vigilant puisque des tumeurs malignes rénales peuvent également survenir dans ce contexte [101].

En dehors de cette situation, et devant une hémorragie rétropéritonéale durant la grossesse, on a pu émettre différentes hypothèses diagnostiques telles que des troubles de la coagulation, des médications anti-coagulantes, des malformations artério-veineuses, des thromboses de la veine rénale, une hémorragie de la glande surrénale [163].

Ou encore devant le tableau abdominal, une rupture de kyste ovarien [6], un abcès de la vésicule biliaire [83], une cystite [98], une cholécystite, une appendicite ou une hépatite [45].

Lorsque le diagnostic s'orientait davantage vers une rupture hémorragique du rein, on a pu évoquer diverses étiologies :

- cancer du rein [27][163] ou de l'uretère [45]
  - maladie kystique [45] (le kyste apparaît 5 à 8 fois plus fréquent que le cancer chez la femme jeune [79])
  - maladie du parenchyme rénal (glomérulonéphrite aiguë ou chronique [45] [163])
  - collagénose (polyartérite noueuse) [45]
  - un calcul rénal ou urétéral avec obstruction [7] [45]
- [63]

- un infarctus rénal [45]
- un rétrécissement du bassinet ou de l'uretère [45]
- la tuberculose [45]
- une obstruction de la jonction uretéro-vésicale[45].

Pour Brodey [27], chez une patiente développant des signes d'hémorragie rétropéritonéale, l'angiomyolipome doit être inclus dans le diagnostic différentiel.

#### IV - IMAGERIE MEDICALE ET GROSSESSE

-----

##### A - LES RISQUES DE L'IRRADIATION PENDANT LA GROSSESSE

En ce qui concerne l'irradiation de la femme enceinte, il convient de rappeler que si la fréquence du risque reste imprécise, les risques en eux-mêmes sont bien définis [21].

D'une manière générale, deux types d'effets radiobiologiques sont concernés [32].

Premier type : les effets ne se manifestent que lorsque la dose reçue dépasse une certaine valeur. En schématisant, au-dessous de la valeur inférieure de cette marge, aucun individu n'est atteint; au-delà de la limite supérieure, tous les individus irradiés présentent l'affection. La norme de tolérance, par raison de sécurité se situe donc au-dessous du seuil limite.

Deuxième type : ces effets, encore appelés aléatoires (induction de cancer, effets génétiques), n'apparaissent pas de manière certaine, même à dose élevée; ils se manifestent de façon aléatoire chez quelques individus seulement, sur une même population irradiée à la même dose.

##### 1) Historique

Dès les premières années du 19 ème siècle, les lésions

produites par les radiations ionisantes sont reconnues [53], et leurs effets sur l'embryon sont connus depuis plus de 50 ans [102].

En effet, dès les premiers temps de la radiologie, on a discuté la possibilité d'utiliser les rayons X pour provoquer des avortements thérapeutiques (Von Klot 1911, Driessen 1924).

A partir de 1923, de hautes doses de radiations furent utilisées pour déclencher des avortements thérapeutiques chez des femmes tuberculeuses (Archangelsky).

Mais comme il était très difficile d'apprécier le pourcentage des avortements chez les femmes irradiées, et surtout chez les femmes témoins (Murphy 1919), l'avortement radio-thérapeutique a été abandonné en raison de l'inconstance de son efficacité, et surtout parce qu'il y avait un risque malformatif pour l'embryon qui pouvait être viable malgré tout.

Mais c'est surtout à partir de 1945, à la suite des explosions nucléaires d'Hiroshima et Nagasaki, que les effets des irradiations furent étudiés en détail. L'Atomic Bomb Causalty Commission fut créée pour étudier les effets des explosions nucléaires sur les survivants et leur descendance.

Entre 1948 et 1965, de nombreuses expérimentations furent entreprises sur des animaux de laboratoire.

En 1956, l'article de Stewart [154] paru dans Lancet au sujet de l'augmentation de la fréquence des leucémies et des cancers chez l'enfant irradié in utero à des doses diagnostiques, provoqua toute une série d'enquêtes dans différents pays.

Depuis cette période et encore aujourd'hui, on cherche à définir si les faibles doses apportées par le radio-diagnostic peuvent être dangereuses pour l'embryon et le fœtus.

Parallèlement, au début de notre siècle est apparue la notion de radio-protection par des méthodes très générales et souvent empiriques.

Au cours des 50 dernières années, l'évolution des idées et des moyens a permis d'approfondir les connaissances en radio-biologie et d'améliorer les moyens de radio-protection. Ainsi, on est passé, dans le domaine de la dosimétrie, de notions très approximatives telles que la dose érythème à des concepts mieux précisés, plus différenciés, tels que la dose absorbée, la dose équivalente, etc... [53]

2) Rappels sur le développement de l'embryon humain et évaluation du risque selon le stade de développement

a - On ne peut aborder le sujet des risques d'irradiation in utéro sans rappeler ces quelques données embryologiques.

Jours	Evénement
1	fertilisation
2	2 cellules
3	4 cellules, division rapide jusqu'à 16 cellules, entrée dans l'utérus
4	formation de l'embryon
5	blastocyte
6	début de l'implantation
7	différenciation de l'ectoderme et de l'endoderme
11	début de circulation dans le plasma primitif

Jours	Evénement
14	début de l'organogénèse, premier jour de retard des règles
18	formation de la plaque neurale
20	formation du cerveau primitif
22	premiers battements cardiaques
27	bourgeon des bras et des jambes
30	vésicule optique
36	confluence des cavités orale et nasale
42	les principaux organes sont formés

tableau n. 10 d'après Moore 1973

b - Dans le cadre du développement prénatal, on distingue trois périodes où les effets des radiations sont relativement bien différenciés [53].

- Période de pré-implantation -

Court moment où l'oeuf n'a pas trouvé sa nidation et qui s'étend de la fécondation au quinzième jour [21] [64]. (Pour d'autres, cette période n'est que de huit jours [53].)

A ce stade, l'irradiation peut entraîner soit la destruction de l'oeuf (irradiation supérieure à 150 rads), soit la destruction de quelques cellules seulement; les cellules restantes, qui ont conservé toutes leurs potentialités, peuvent remplacer les éléments détruits [21].

Donc à ce stade, les cellules ne sont pas encore différenciées et de ce fait, les effets des irradiations sont de type "tout ou rien" : soit la mort intra-utérine de l'embryon, soit la survie normale [53].

- Période de l'organogénèse -

Période dense et fragile, phase éminemment critique qui s'étale du quinzième au cinquantième jour, et pendant laquelle les grands ensembles d'organes sont formés [64].

Certains auteurs décrivent le risque pour une dose dépassant 10 rads, pour d'autres, il existerait déjà pour des doses situées entre 1 et 10 rads [21].

Pour Dragon [53], cette période s'étendrait du neuvième au soixantième jour, stade où les cellules commencent à se différencier et les lésions peuvent devenir irréversibles. Au milieu de cette période, le phénomène majeur est l'induction de malformations (effet tératogène). Celles-ci peuvent être plus ou moins graves et conduire, dans certains cas, à une mort in utéro ou néo et post natale. Citons les malformations au niveau du squelette, de l'oeil et surtout au niveau du système nerveux central (anencéphalie, hydrocéphalie ou microcéphalie).

- Période foetale -

Période de simple croissance où les différents organes déjà formés s'accroissent en complétant leur développement, leur différenciation, et qui se termine au premier cri de l'enfant [64]. Pendant cette période, le risque diminue et des doses égales à 25 rads sont considérées comme sans effet [21].

Pour Dragon [53], ce stade, qui s'étendrait selon lui du soixantième au deux cent soixante-dixième jour, est celui où le produit de conception est le plus résistant, mais certaines altérations peuvent cependant se manifester. Ainsi, on a pu

constater des défauts de croissance et l'induction de cancers dans les jeunes années.

Tableau des effets de l'irradiation in utéro [53]

Période de développement	Durée	Effets		
		Léthalité	Malformations	Perturbation de la croissance
pré-implantation	jusqu'au 8ème jour	importante	faibles	pas mise en évidence
organogénèse	9ème-60ème	importante surtout au début	importantes	importante
foetale	60ème-270ème	faible	uniquement mineures	va en diminuant

tableau n. 11

c - Gisserot [64] évoque des risques lointains des irradiations in utéro : ainsi l'enfant qui naît apparemment sain n'est pas obligatoirement indemne de tout dommage; les conséquences lointaines possibles sont de trois ordres :

- Un risque leucémogène -

Stewart [154] a signalé qu'un examen délivrant 5 rads au foetus en fin de grossesse doublerait statistiquement la fréquence des leucémies, et que l'effet leucémogène serait par rad dix fois plus élevé chez le foetus que chez l'adulte. Lewis [99] quant à lui, émet certaines réserves sur la mise en cause de l'irradiation.

- Un risque carcinogène -

De nombreux rapports font état de l'accroissement de toutes les formes de tumeurs malignes.

- Un risque génétique -

L'irradiation du foetus intéresse aussi ses gonades et des anomalies génétiques menaçant les générations futures sont possibles. Ce risque est aléatoire et indifférent de la dose.

B - CONDUITE PRATIQUE LORS DE L'UTILISATION DES RADIA-  
TIONS IONISANTES AU COURS DE LA GROSSESSE

Il s'agit surtout de ne radiographier les femmes en période d'activité génitale, que dans les dix premiers jours du cycle : cette règle des dix jours énoncée par Laugier [91], doit éviter l'irradiation des grossesses au début.

Différentes situations sont à envisager.

1) La grossesse est méconnue

Bien qu'ayant respecté la règles des dix jours, on découvre que l'on a été trahi par l'interrogatoire, par les caprices de la menstruation, par le mode de contraception, ou par l'urgence : l'embryon a été irradié [91].

Ceci constitue le cas le plus courant. Face à cette situation, il faut s'attacher à apprécier la dose reçue. Les tables de la littérature permettent de résoudre les cas simples; si le problème est plus complexe, un calcul dosimétrique sera demandé à certains services de radio physique, en fonction de l'appareillage utilisé, du nombre et du format des clichés réalisés, de la zone irradiée et de l'utilisation de dispositifs anti-diffusants.

La conduite à tenir, compte tenu des modifications législatives concernant l'interruption de grossesse, est donnée

par Magnin [107] qui règle son attitude en fonction des doses reçues et de l'âge de la grossesse.

Doses en rads	Grossesse	
	< 10 semaines	> 10 semaines
< 0,15	pas d'interruption de grossesse	
0,15 à 1,5	discussion selon le désir de grossesse	pas d'interruption de grossesse
1,5 à 5	interruption de grossesse	pas d'interruption de grossesse sauf si pathologie associée
> 5	interruption de grossesse	

tableau n. 12

## 2) La grossesse est connue

L'abstention n'est pas toujours possible : l'absence d'examens fait aussi courir le risque d'une diminution des chances de survie ou de guérison.

L'examen se fera donc avec le maximum de précautions :

- bon choix des constantes d'exposition
- emploi d'un posemètre
- lecture de chaque cliché avant de passer au suivant pour être sûr que celui-ci apportera une information supplémentaire
- réduction du nombre de clichés lorsqu'une série est programmée (cas de l'UIV)
- réduction des dimensions du faisceau
- on notera enfin toutes les conditions géométriques et radiologiques de l'examen, notamment le temps total de scopie, pour éventuelle reconstitution de l'examen en

vue de la dosimétrie.

On admet que la moitié des examens concernant la région pelvienne de la jeune femme, sont faits en urgence. Dans ce cas, il est délicat, voire impossible de différer l'examen. Sinon, on peut essayer de le reporter à une date ultérieure de la grossesse, notamment au-delà de la sixième semaine [91].

3) En conclusion, l'évaluation du risque foetal après irradiation dépend essentiellement de trois éléments :

- la nature de l'examen radiologique pratiqué
- la dose effectivement reçue, jugée par dosimétrie
- l'âge de la gestation.

L'indication des explorations radiologiques devra particulièrement être pesée en fonction du terme de la grossesse, et des renseignements que l'on en attend.

L'appréciation du risque foetal lié à l'irradiation est difficile, mais la plupart des auteurs semble s'accorder pour fixer une dose "seuil" d'irradiation [64] [102]. Cette dose serait de :

- 2 rads pendant la période d'organogénèse
- 5 rads après cette période.

#### C - LES EXAMENS N'UTILISANT PAS LES RADIATIONS IONISANTES

Il s'agit essentiellement de l'échographie qui constitue depuis plus de 20 ans un examen privilégié dans le domaine de l'obstétrique.

Face aux radiations ionisantes, la situation est diamétralement opposée : il n'existe ici ni ionisation, ni

additivité des dommages. Par ailleurs, les risques d'une émission discontinue d'ultra-sons, sont pratiquement nuls aux fréquences utilisées en radio-diagnostic. Cependant, une équipe radiologique de Tours a attiré l'attention sur des lésions possibles de l'oreille interne [64].

En ce qui concerne l'IRM, la totalité des études à ce jour montre qu'elle ne présente aucun risque pour la grossesse. Elle est d'ailleurs utilisée par de nombreux auteurs dans l'étude de la pathologie obstétricale, maternelle et foetale. Dans l'avenir elle est vraisemblablement amenée à prendre une place importante dans l'imagerie en cours de grossesse [106] [172].

#### V - SCHEMA D'INVESTIGATIONS DIAGNOSTIQUES D'UN ANGIOMYOLIPOME DANS LE CADRE DE LA GROSSESSE

-----

Le bilan devra toujours débiter par des techniques inoffensives [55], ceci dans la mesure où il n'y a pas d'urgence.

Nous rappellerons rapidement la pratique d'exams sanguins à la recherche d'une spoliation sanguine, d'exams des urines à la recherche d'une hématurie microscopique, éventuellement de cystoscopie en période hématurique permettant de connaître le côté qui saigne. Ce dernier examen pouvant être pratiqué tout au long de la grossesse, mais devenant difficile en fin de grossesse quand la tête foetale est engagée [169].

Il conviendra de choisir soigneusement les explorations radiologiques selon le stade de la grossesse et les renseignements escomptés.

#### - L'urographie intra-veineuse -

Le risque foetal impose de restreindre le nombre de

clichés : trois maximum, en protégeant l'aire foetale [149] (pour Kressel on pourrait aller jusqu'à quatre).

L'urographie intra-veineuse peut mettre en évidence un syndrome de masse rénal, mais n'est pas suffisamment performante pour espérer un diagnostic précis.

- L'échographie -

Examen inoffensif pour le fœtus, dont la fiabilité s'accroît, qui peut être répété et qui précisera l'origine rénale de la tumeur ainsi que le caractère solide ou liquide de cette dernière [55] [149].

L'analyse de l'échostructure permet très souvent d'évoquer le diagnostic d'angiomyolipome. C'est l'examen de référence pendant la grossesse.

- La tomодensitométrie -

Cinq clichés maximum sont nécessaires selon Brodey [27], sans produit de contraste. Cette technique peut être particulièrement appropriée pendant la grossesse, car elle réduit l'exposition des patientes aux radiations [99].

Sa fiabilité diagnostique est tout à fait satisfaisante.

- L'imagerie résonance magnétique -

Elle n'a pas de risque connu léthal ou mutagène, et son rendement est au moins comparable à celui de la tomодensitométrie.

- L'angiographie -

Cet examen apparaît comme trop dangereux pour le fœtus, en raison d'une irradiation importante. Elle ne sera pratiquée, dans un but diagnostique, que dans la mesure où l'on a décidé une interruption de grossesse. Il en est de même

pour une éventuelle ponction sous contrôle radiologique [149].

En outre, cette technique peut être ici aussi utilisée pour une embolisation thérapeutique [169], avec cependant une irradiation très importante.

En conclusion, dans le domaine de l'imagerie, c'est l'échographie qui sera le premier examen pratiqué pendant la grossesse, devant un tableau douloureux abdominal avec spoliation sanguine.

La tomодensitométrie est l'examen de deuxième intention.

L'imagerie résonance magnétique peut remplacer la tomодensitométrie en deuxième intention, ou la compléter; elle présente plusieurs avantages : le premier est évidemment l'absence de risques sur la grossesse. Le deuxième repose sur le fait que si les angiomyolipomes typiques posent peu de problèmes de diagnostic en échographie ou en tomодensitométrie, il en est autrement dans les cas atypiques.

L'imagerie résonance magnétique prend alors toute sa valeur en démontrant la présence de graisse et parfois de vaisseaux, ce qui autorise la surveillance par les moyens d'imagerie lorsque l'abstention chirurgicale est décidée.

En pratique, le choix de ces examens sera fonction du degré d'urgence, du mode de présentation et de l'équipement d'imagerie dont on dispose.

Dans un certain nombre de cas, l'urgence et la mise en jeu de la vie de la parturiente exigent une intervention chirurgicale d'emblée.

S'il n'y a pas d'urgence et si l'on peut différer l'intervention après l'accouchement, on pourra se permettre en post-partum, de pratiquer comme dans le cas général, tous les examens radiologiques que l'on jugera nécessaires.

## VI - TRAITEMENT DE L'ANGIOMYOLIPOME ET GROSSESSE

-----

Les indications seront posées en fonction du tableau clinique, de la nature de la tumeur mais aussi du terme de la grossesse.

D'une manière générale, et compte tenu du fait que dans la majorité des cas le tableau est celui d'un syndrome douloureux abdominal aigu, avec signes de spoliation sanguine, la conduite thérapeutique est celle d'une intervention chirurgicale en urgence, se soldant le plus souvent par une néphrectomie totale [6] [7] [27] [45] [54] [55] [63] [79] [83] [98] [156] [157]. De même, en cas de doute sur la nature bénigne de la tumeur à la laparotomie (néphrectomie totale élargie) [19] [63]. Cette situation requiert une concertation entre chirurgiens et obstétriciens, afin de mener à bien cette intervention.

En outre, et lorsque le tableau clinique est moins alarmant permettant des investigations radiologiques avec des données plus précises, on peut envisager une néphrectomie partielle [55] [98]. S'il s'agit de lésion sur rein unique, ou dans un contexte de sclérose tubéreuse avec lésions bilatérales (mais dans ce cas les ruptures sont beaucoup plus rares), il faut être le plus conservateur possible [55].

La néphrectomie a souvent été réalisée en cours de grossesse, sans que des complications obstétricales liées à cette intervention n'aient été rapportées. (cf tableaux n.13 et 14)

A partir de la période de maturité foetale, l'interruption de la grossesse est une possibilité permettant de faire cesser l'hémorragie d'une tumeur rénale rompue, tout en respectant l'enfant grâce aux techniques de réanimation néonatales.

Ainsi ont été pratiqués des césariennes ou des déclenchements permettant d'envisager l'intervention sur le rein dans un climat plus serein [6] [54] [55] [63] [98] [163].

tableau n. 13

Référence noms	n. bibliographie	Age gestationnel	Mode de présentation	Traitement	Anatomo-pathologie	Devenir de la grossesse
LEHLOYS Y.	92	2 mois et demi de grossesse	douleur fosse lombaire gauche + signes de spoliation aiguë	hématoème péri-rénal : néphrectomie polaire inférieure	angiomylipome isolé	accouchement normal enfant vivant
DUMAS J. P.	55	6 mois et demi de grossesse # 8 mois de grossesse	syndrome douloureux du flanc droit + anémie suivi d'un état de choc douleur lombaire gauche + signes de déjubilisation	hématoème rétro-péritonéal droit : néphrectomie droite totale d'urgence hématoème rétro-péritonéal gauche	angiomylipome isolé angiomylipome isolé	césarienne à 8 mois de grossesse enfant vivant
VAIVAILO	163	32 semaines d'aménorrhée	douleur flanc gauche + hématurie macroscopique	néphrectomie gauche en post-partum	angiomylipome isolé	déclenchement à 36 semaines d'aménorrhée : enfant vivant
ARRIGHI	6	à terme	état de choc hémorragique	hématoème péri-rénal droit : néphrectomie droite	angiomylipome isolé	césarienne : enfant vivant
LEMIS	99	38 semaines de grossesse	douleur aiguë du flanc gauche, hypertension orthostatique, baisse de l'hématocrite	hématoème rétro-péritonéal gauche : néphrectomie gauche	angiomylipome dans le cadre d'une sclérose tubéreuse	césarienne : enfant vivant
LEMIS	99	20 semaines de grossesse	hématurie + baisse de l'hématocrite + masse du flanc droit	hématoème péri-rénal droit : excrèse partielle	angiomylipome dans le cadre d'une sclérose tubéreuse	?
LEMIS	99	30 semaines de grossesse	hématurie macroscopique avec signes urinaires	hématoème rétro-péritonéal droit : néphrectomie droite	angiomylipome isolé	accouchement normal à terme : enfant vivant
KISER	83	18 semaines de grossesse	douleur du flanc droit	hématoème rétro-péritonéal droit : néphrectomie droite	angiomylipome isolé	accouchement normal à terme : enfant vivant

tableau n. 14

Référence noms	n. bibliographie	Age gestationnel	Mode de présentation	Traitement	Anatomo-pathologie	Devenir de la grossesse
BRODDEY	27	10 semaines de grossesse	douleur aiguë du flanc droit, nausées vomissements, frissons, fièvre	hématome péri-rénal droit : néphrectomie droite	angiomylipome isolé	accouchement normal à terme : enfant vivant
AYALLA	7	à terme	en post-partum : douleur aiguë du flanc droit	hématome rétro-péritonéal droit : néphrectomie droite	angiomylipome isolé	accouchement normal à terme : enfant vivant
JONES	79	20 semaines de grossesse	douleur du flanc gauche	surveillance dans un premier temps puis néphrectomie gauche	angiomylipome isolé	accouchement à terme : enfant vivant
DRIPS	54	8 mois de grossesse	douleur du flanc gauche	hématome péri-rénal gauche : néphrectomie gauche	angiomylipome isolé	césarienne à 3 semaines du terme : enfant vivant
GALLAGHER	63	40 semaines de grossesse	douleur du flanc droit	surveillance puis exploration : hématome péri-rénal droit : néphrectomie	angiomylipome isolé	césarienne : réanimation de l'enfant. Echéec. Décès.
SUNANTA	156	16 semaines de grossesse	douleur du flanc droit et malaises	hémorragie massive : néphrectomie droite	angiomylipome isolé	hystérotomie : évacuation du fœtus
COHEN	45	6 mois de grossesse (27 semaines de grossesse)	douleur du flanc droit	hématome péri-rénal : néphrectomie droite	angiomylipome isolé	accouchement à terme : enfant vivant
SWIFT	157	22 semaines de grossesse	douleur du flanc droit + hypotension	néphrectomie droite	angiomylipome isolé	accouchement à terme : enfant vivant
TOTTY	160	31 semaines de grossesse	douleur du flanc droit + baisse de l'hématocrite	exérèse partielle	angiomylipome isolé	accouchement à terme : enfant vivant

CONCLUSION

L'angiomyolipome est une tumeur solide du rein, bénigne, rare, dont la fréquence est estimée à 3% environ.

Ces tumeurs peuvent exister à l'état isolé, dans 80% des cas, survenant alors avec une nette prépondérance féminine, étant le plus souvent uniques, et de taille importante.

Elles peuvent aussi se développer dans le cadre d'une phacomatose (essentiellement la sclérose tubéreuse de Bourneville), dans 20% des cas, également réparties selon le sexe, mais habituellement multiples, bilatérales et de taille moindre.

Sur le plan anatomo-pathologique, l'angiomyolipome associe tissu adipeux, fibres musculaires lisses et vaisseaux en proportions variables.

La vascularisation importante explique les risques hémorragiques de cette tumeur.

L'expression clinique de l'angiomyolipome est extrêmement variable. Il peut être de découverte fortuite, se présenter comme n'importe quelle autre tumeur rénale ou se manifester par des signes de spoliation sanguine plus ou moins importants.

L'angiomyolipome est une tumeur bénigne, mais susceptible d'une part d'extension péri-rénale, ganglionnaire, voire veineuse, d'autre part de récurrence.

Avant l'ère de l'imagerie moderne, le diagnostic d'angiomyolipome reposait essentiellement sur l'urographie intra-veineuse et l'artériographie (16% d'aspects évocateurs d'angiomyolipome pour cette dernière technique).

Aujourd'hui, l'échographie est un des examens de référence, effectué le plus souvent en première intention. L'aspect des formes typiques est très évocateur.

La tomодensitométrie, en affirmant la présence de contingent graisseux, confirme le diagnostic et permet d'évaluer l'extension éventuelle.

L'imagerie résonance magnétique permet de caractériser le tissu graisseux et vasculaire de l'angiomyolipome, sans utilisation de produit de contraste. Son apport est devenu primordial, surtout dans les formes atypiques.

Cette démarche diagnostique permet d'affirmer le caractère bénin de la tumeur et a donc modifié la conduite thérapeutique qui est actuellement conservatrice.

Dans un nombre non négligeable de cas, l'urgence du tableau clinique conduit à une intervention chirurgicale rapide. L'échographie et la tomодensitométrie en urgence peuvent offrir une aide diagnostique précieuse.

L'association angiomyolipome du rein et grossesse pose un problème diagnostique spécifique lié en particulier à l'irradiation.

L'échographie reste l'examen de référence, et sera pratiqué en première intention.

La tomодensitométrie sera autorisée avec peu de coupes.

L'imagerie résonance magnétique est d'un intérêt primordial (compte tenu de l'absence d'effet tératogène). Son rendement diagnostique est excellent, mais son utilisation est limitée par le nombre restreint d'installations.

En conclusion, l'imagerie moderne a radicalement modifié le diagnostic de ces tumeurs.

Si l'association urographie intra-veineuse - artériographie ne permettait un diagnostic précis que dans 16% des cas, l'apparition de "l'échographie - tomодensitométrie -

imagerie résonance magnétique" permet d'espérer un diagnostic de certitude dans 90% des cas.

En conséquence, l'attitude thérapeutique est beaucoup moins agressive : simple surveillance, ou néphrectomie partielle dans la grande majorité des cas.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1 - AARO L.A., KELALIS P.P.  
Spontaneous rupture of the kidney associated with pregnancy.  
Am. J. Obstet. Gynec. 1971, 111, 270
- 2 - ALLEN T.D., RISK R.L.  
Angiomyolipome du rein.  
J. Urol. 1965, 94, 203-207
- 3 - ANDERSON D., TANNEN R.L.  
Tuberous sclerosis and chronic renal failure : potential confusion with polycystic kidney disease.  
Am. J. Med. 1969, 47, 163
- 4 - ANTHONY W., GEORGE W., LEONA K.  
Spontaneous renal rupture in pregnancy.  
Urology 1980, XV, 1, 60-63
- 5 - ARDAENS Y., BISERTE J., LAMBIN G., LEMAITRE G.  
Efficacy of modern imaging technics in the diagnosis of isolated angiomyolipoma of the kidney.  
J. Radiol. 1985, 66, 3, 189-195
- 6 - ARRIGHI E., OLLIVIER R., SERVAT A., ARTIGNAN P.  
A propos d'une tumeur rare du rein : l'angiomyolipome. Son association avec la grossesse : premier cas africain.  
Chirurgie 1971, 97, 292-299
- 7 - ATALLA A., PAGE I.J., YOUNG K.R., PAYNE M.J., ELSWOOD J.S.  
Rupture of angiomyolipoma of the kidney presenting as puerperal collapse.  
Journal of the Royal Army medical corps 1987, 133, 166-168
- 8 - AUBERT J., CASAMAYOU J., LARREGUE M.  
Une association exceptionnelle : hamartome du rein, insuffisance rénale, maladie de Bourneville et HTA.  
J. Urol. Néphrol. 1977, 3, 195-202

- 9 - AUBERT J., DORE B., ORGET J.  
Conservative surgery in isolated angiomyolipoma of the kidney.  
Acta Urol. Belg. 1985, 53, 4, 693-702
- 10 - AUBERT J., DORE B., ORGET J.  
Conduite à tenir devant un angiomyolipome isolé du rein.  
J. Urol. 1985, 91, n.9, 575-580
- 11 - BECK R.W., HANNO R.  
The phakomatoses.  
Int. Ophthalmol. Clin. 1985, 25, 1, 97-116
- 12 - BECKER J.A., KINKHABWALA M., POLLACK H., BOSNIAK M.  
Angiomyolipoma (Hamartoma) of the kidney. An angiographic review.  
Acta Urologica Diagnosis 1973, 14, 561-568
- 13 - BEH W.P., BARNHOUSE D.H.  
A renal cause for massive retroperitoneale hemorrhage.  
Renal angiomyolipoma.  
J. Urol. (Baltimore) 1976, 116, 372
- 14 - BENNINGTON J.L., BECKWITH J.D.  
Tumors of the kidney, renal pelvis and ureter.  
Atlas of tumor pathology, fasc. 12, Washington DC : AFIP  
1975, 20 pages
- 15 - BERDON W.E., WIGGER J.H., BAKER D.H.  
L'hamartome foetal rénal. Une tumeur bénigne à distinguer de la tumeur de Wilms.  
Am. J. Roentgenol. mai 1973, 118, 18-27
- 16 - BERNSTEIN J., ROBBINS T.O., KISSANE J.M.  
The renal lesions of tuberous sclerosis.  
Seminars in diagnostic pathology 1986, 3, n.2, 97-105

- 17 - BHADURI A.S., SHUKLA S.N., DOCTOR M.R., GOGDANI P L.,  
PATEL D.D.  
Renal angiomyolipoma in tuberous sclerosis.  
Indian Journal of Cancer 1986, 23, 59-63
- 18 - BIGOT R. et coll.  
Angiomyolipomes isolés du rein. Etude artériographique. (A  
propos de 10 cas)  
J. Radiol. Electrol. décembre 1971, 52, 789-796
- 19 - BISSIDA N.K., WHITE H.J.  
Tuberous sclerosis complex and renal angiomyolipoma.  
Urology 1975, 6, 105-113
- 20 - BLOOM H.L.G.  
Hormone treatment of renal tumors : experimental and  
clinical observations.  
In : Riches E.W., Ed. Tumors of the kidney and ureters,  
London, Livingstone 1964, 311-388
- 21 - BONFILS R. RAMEE A., DUVAUFERRIER R., YVELIN M., CABOT T.  
La responsabilité en radiologie.  
Feuillets de radiologie 1987, 27, n.1, 5-15
- 22 - BOSNIAK M.A.  
Angiomyolipoma (Hamartoma) of the kidney : A preoperative  
diagnosis is possible in virtually every case.  
Urol. Radiol. 1981, 3, 135-142
- 23 - BOSNIAK M.A., MEGIBOW A.J., HULNICK D.H., HORII S.,  
RAGHAVENDRA B.N.  
CT diagnosis of renal angiomyolipoma : the importance of  
detecting small amounts of fat.  
A.J.R. 1988, 151, 3, 497-501
- 24 - BRANTLEY R.E., MASHNI J.W., BETHARDS R.E., CHERNYS A.E.,  
CHUNG W.M.  
Computerized tomographic demonstration of inferior vena  
caval tumor thrombus from renal angiomyolipoma.  
J. Urol. 1985, 133, 836-837

- 25 - BRENDLER H., MAGUIRE J.W., MITTY H.A.  
Caractéristiques angiographiques de l'hamartome rénal.  
Brit. J. Urol. décembre 1971, 43, 674-678
- 26 - BRET P.M., BRETAGNOLLE M., GAILLARD D., PLAUCHU H.,  
LABADIE M., LAPRAY J.F., ROULAUD Y., COOPERBERG P.  
Small asymptomatic angiomyolipomas of the kidney.  
Radiology 1985, 154, 7-10
- 27 - BRODEY P.A., GABBAY R.J., JACOBSON J.B.  
Retroperitoneal hemorrhage during pregnancy secondary to  
renal angiomyolipoma.  
Urologic Radiology 1982, 4, 255-257
- 28 - BROUSSIN J., TAVERNIER J., BROUSSIN B., DROUILLARD J.,  
ELIE G.  
Ultra-sons et tomodensitométrie.  
Encycl. Med. Chir. Paris, radiodiagnostic V, 34107, A10,  
6-1982
- 29 - BROWN J.M.  
Tuberous sclerosis with malignant astrocytoma.  
Med. J. Aust. 1975, 1, 811
- 30 - BRUCE A.W., AWAD S.E.  
Spontaneous rupture of the kidney in pregnancy.  
J. Urol. 1966, 95, 5-7
- 31 - BRUNETON J.N., BOEDEC R., AUGÉ J.C., BROUSSIN J.  
L'angiomyolipome isolé du rein. Apport de la radiologie.  
Bordeaux Méd. 1978, 11, 2763-2767
- 32 - BUCHET R.  
Irradiation et gravidité.  
2èmes journées d'expertise et responsabilité médicale.
- 33 - BUSCH F.M., BARK C.J., CLYDE H.R.  
Benign renal angiomyolipoma with regional lymph node  
involvement.  
J. Urol. 1976, 116, 715-717

- 34 - CAISSEL J., BOLLINELLI M., BOUISSON H.  
Hamartome rénal et métastases malignes.  
J. Urol. Nephrol. 1973, 79, 301-303
- 35 - CAMPBELL E.W., BRANTLEY R., HARROLD M., SIMSON L.R.  
Angiomyolipoma presenting as fever of unknown origin.  
Amer. J. of Med. 1974, 57, 843-846
- 36 - CAMUNEZ F., LAFUENTE J., ROBLEDO R., ECHENAGUSIA A.,  
PEREZ M., SIMO G., GALVEZ F.  
CT demonstration of extension of renal angiomyolipoma  
into the inferior vena cava in a patient with tuberous  
sclerosis.  
Urologic Radiology 1987, 9, 152-154
- 37 - CHAMBLIN W.D., MARINE W.C.  
Massive retroperitoneal hemorrhage complicating pregnancy  
Am. J. Obstet., Gynecol. 1956, 72, 680
- 38 - CHATELAIN C., RICHARD F., FRANTZ Ph., WOLF C., JARDIN A.  
KUSS R.  
Chirurgie conservatrice bilatérale en un temps des  
angiomyolipomes rénaux.  
Journal d'Urologie et Néphrologie 1978, 84, 766-773
- 39 - CHAWLA K., SILBER L., ALEXANDER L.L.  
Renal angiomyolipoma with retroperitoneal adenopathy.  
J. Natl. Med. Assoc. 1983, 25, 461-467
- 40 - CHOWDHURY K., SENGUPTA H., BANERJEE D.K.  
Angiomyolipoma of kidney in a patient without tuberous  
sclerosis.  
J. Indian Med. Assoc. 1986, 84, 1, 27
- 41 - CHUNG S.C.S., AU K.T., WONG W.L.  
Angiomyolipoma of the kidney.  
Journal of the Royal College of surgeons of Edinburgh  
1985, 30, 1, 61-64

- 42 - CILOTTI A., BAGNOLESI P., CERAGIOLI T., MAWENTI M.,  
FALASCHI F.  
Role of echography in the study of retroperitoneal tumors  
La radiologia Medica 1987, 73, 295-297
- 43 - CLARK R.E., PALUBINSKAS A.J.  
Spectre angiographique de l'hamartome du rein.  
Am. J. Roentgenol. avril 1972, 114, 715-721
- 44 - COHEN A.J. et al.  
Hereditary renal cell carcinoma associated with a  
chromosomal translocation.  
N. Engl. J. Med. 1978, 301-592
- 45 - COHEN S.G., PEARLMAN C.K.  
Spontaneous rupture of kidney in pregnancy.  
The Journal of Urology 1968, 100, 365-369
- 46 - COLLUSSI G., SURIAN M., CORRADI B.  
Renal failure caused by renal angiomyolipoma. 2 cases of  
which one is a pregnancy at term.  
Minerva Nephrol. 1980, 27, 359-364
- 47 - CORDOLIANI Y.S., PHARABOZ C., JEANBOURQUIN D., DEROSIER C.  
MERRAN S., COSNARD G.  
Tumeurs du rein - Editions techniques  
Encycl. Med. chir. (Paris, France) Radiodiagnostic V,  
34117, A10, 4-1990, 32 pages
- 48 - CRITSCHLEY M., EARL C.J.C.  
Tuberous sclerosis and allied conditions.  
Brain 1932, 55, 311
- 49 - DAUGHTRY J.D., MD, and BRUCE A. RODAN, MD.  
Renal angiomyolipoma : definitive diagnosis by ultra  
sonography and computerized tomography.  
South. Med. J. 1985, 78, n.2, 195-197

- 50 - DELANNOY E., GUIOT Y.  
Hématome péri-rénal spontané.  
Lille Chirurgical 1955, 10, 240-244
- 51 - DOOMS G.C., HRICAK H., SOLLITTO R.A., HIGGINS C.B.  
Lipomatous tumors and tumors with fatty component : MR  
imaging potential and comparison of MR and CT results.  
Radiology 1985, 157, 479-483
- 52 - DRAGO J.R., YORK J.P., DAGEN J.E., ROHNER T.J.  
Spontaneous retroperitoneal hemorrhage secondary to a  
renal cause.  
Journal of surgical oncology 1986, 31, 31-33
- 53 - DRAGON V., VALLEY J.F.  
Irradiation à des fins diagnostiques de la femme  
enceinte ou en âge de procréer.  
Med. et Hyg. 1980, 38, 2481-2485
- 54 - DRIPS R.C., TAYLOR G.J., VALASKE M.J., COWEN M.L.  
Symptomatic angiomyolipoma associated with pregnancy.  
Obstet. Gynec. 1968, 31, 411-416
- 55 - DUMAS J.P., COLOMBEAU P., STEINER E., JOUVIE J.  
Tumeurs du rein et grossesse.  
Ann. Urol. 1984, 18, n.5, 339-341
- 56 - ESCUDERO, BARRILERO et coll.  
Diagnostic entre l'adénocarcinome et l'angiomyolipome.  
J. Urol. Nephrol. 1974, 80, 665-676
- 57 - FARROW G.H., HARRISSON E.G., JONES D.R.  
Renal angiomyolipoma. A clinico-pathological study of 32  
cases.  
Cancer 1968, 22, 564-570
- 58 - FISCHER W.  
Die Nierentumoren bei der Tuberosen Hirnsklerose.  
Zeigler Beitr., Z, Path. Anat., U. Z. Allg. Path. 1911,  
50, 235

- 59 - FLOYRAC F., PLANIOL T., POUCELOT L.  
Intérêt et indication de l'écho B en pathologie rénale.  
Concours Médical 1973, 95, 5595-5608
- 60 - FOWLER J.S., DICKSON W.E.C.  
Tuberous sclerosis.  
Med. Press. et circu., London 1910, 89, 514
- 61 - FRIJA J., LARDE D., BELLOIR C., BOTTO H., MARTIN N.,  
VASILE N.  
Computed tomography diagnosis of renal angiomyolipoma.  
J. Comp. Assis. Tomography 1980, 4, 843-846
- 62 - FUTTER N.G., COLLINS W.E.  
Renal angiomyolipoma causing hypertension; a case report.  
Brit. J. Urol. octobre 1974, 46, 485-488
- 63 - GALLAGHER J.C., GALLAGHER D.J.  
Renal hamartoma (angiomyolipoma) with spontaneous rupture  
during pregnancy.  
Obstet. Gynec. 1978, 52, 481-483
- 64 - GISSEROT D., GOURRION M., LEVOT J., JAN P.  
Radiologie et grossesse.  
Med. Armées 1981, 9, 5, 399-406
- 65 - GOLJI H.  
Tuberous sclerosis and renal neoplasms.  
J. Urol. 1961, 85, 919
- 66 - GRAVES N., BARNES W.F.  
Renal cell carcinoma and angiomyolipoma in tuberous  
sclerosis : a case report.  
The Journal of Urology 1986, 135, 1, 122-123
- 67 - GUILLEMIN G., MOUSSELON J.  
Rupture intra-péritonéale d'un hématome spontané péri-  
rénal. Néphrectomie. Guérison.  
Lyon Chir. 155, 50, 105-108

- 68 - GUTTIEREZ O.H., BURGENER F.A., SCHWARTZ S.  
Coincident renal cell carcinoma and renal angiomyolipoma  
in tuberous sclerosis.  
A.J.R. 1979, 132, 848-850
- 69 - HADAR H., GADOTH N., SCHREIBER R., COHEN M., GARTI I.  
Evaluation of renal angiomyolipoma by traditional and  
modern imaging in a case of tuberous sclerosis.  
The journal of Computed Tomography 1987, 11, 67-72
- 70 - HADJU S. J., FOOTE F. W. Jr.  
Angiomyolipoma of the kidney : report of 27 cases and  
review of litterature.  
J. Urol. 1969, 102, 396-401
- 71 - HANNO R., BECK R.  
Tuberous sclerosis.  
Neurologic clinics 1987, 5, n.3, 351-360
- 72 - HARBITZ F.  
Tuberose Hirnsklerose, gleichzeitig mit Nierengeschwul-  
sten.  
Centralbl. allg. Path. U. path. Anat. 1912, 23, 868
- 73 - HARTMAN D. S., GOLDMAN J. M.  
Angiomyolipoma : ultrasonic pathologic correlation.  
Radiology 1981, 139, 451-458
- 74 - HOEL R. TOLLEFSEN I.  
Renal angiomyolipoma (Hamartoma).  
Scand. J. Urol. Neph. 1976, 10, 165-169
- 75 - HUCHON A., de RANIERI E., SASONETTI P., JACQUESSON J. L.  
FROTTIER J., BASTIN R.  
Angiomyolipome du rein révélé par une fièvre prolongée.  
Nouv. Presse Med. 1980, 2, 1308

- 76 - HULBERT J. G., GRAF R.  
Involvement of the spleen by renal angiomyolipoma : meta-  
stasis or multicentricity?  
J. Urol. 1983, 130, 328-329
- 77 - INGLIS K.  
Relation of renal lesions to cerebral lesions in tuberous  
sclerosis complex.  
Am. J. Path. 1954, 30, 739
- 78 - JACQUESSON J. L.  
Les formes fébriles des angiomyolipomes du rein.  
Thèse, Paris, 1979
- 79 - JONES J., BARLOW J. F.  
Twenty one year-old prinigravita with recurrent left  
flank pain and anemia.  
S. D. J. Med. 1981, 24, 11
- 80 - KANETI J., KRUGLIAK L., HIRSCH M., GLICKMAN L.  
Rupture of renal angiomyolipoma : conservative surgery.  
J. Urol. 1983, 129, 810
- 81 - KESHIN J. G.  
Three cases of renal hamartoma, two cases presenting with  
spontaneous rupture and massive retroperitoneal  
hemorrhage.  
J. Urol. 1965, 94, 336
- 82 - KHILNANI, WOLF.  
Hamartolipome du rein : aspects cliniques et radiologi-  
ques.  
Am. J. Roentgenol. 1961, 86, 830-841
- 83 - KISER D. M., Mc GANNON P. T., SINCLAIR A. B.  
Massive retroperitoneal hemorrhage from spontaneous  
rupture of hamartoma of the kidney in pregnancy.  
Am. J. Obstet. Gynec. 1964, 88, 545-546

- 84 - KLAPPROTH H. J., POUTASSE E. F., HAZARD J. B.  
Angiomyolipome du rein. 4 cas.  
A. M. A. Arch. Path. 1959, 67, 400-411
- 85 - KLEINKNEICHT D., HAIAT R., FRIJA, MIGNON F.  
Sclérose tubéreuse de Bourneville avec bicuspidité aortique et insuffisance rénale.  
Nouv. Presse Med. 1976, 5, 1196-1198
- 86 - KRAGEL P. J., TOKER C.  
Infiltrating recurrent renal angiomyolipoma with fatal outcome.  
Journal of urology 1985, 133, 1, 90-91
- 87 - KRISTOFFERSON A. O., BOQUIST L., TRUEDSON H.  
Renal angiomyolipoma presenting as a rupturing abdominal aortic aneurysm.  
Urol. Int. 1986, 41, 216-218
- 88 - KUTCHER R., ROSENBLATT R., MITSUDO S. M., GOLDMAN M., KOGAN S.  
Renal angiomyolipoma with sonographic demonstration of extension into the inferior vena cava.  
Radiology 1982, 143, 755-756
- 89 - LALANI I. I.  
Massive bleeding from angiomyolipoma of the kidney.  
Texas Medicine 1977, 73, 61-66
- 90 - LARSEN K. E., CHRISTENSEN K., NISSEN H. M.  
Angiomyolipoma causing spontaneous rupture of the kidney.  
Urol. Int. 1983, 38, 185-186
- 91 - LAUGIER A., PINET A.  
Le radiodiagnostic chez la femme enceinte.  
J. Radiol. Electrol. Med. Nucl. 1981, 62, 562-565
- 92 - LEBLOYS Y., TERLAUD CH., ROUDIER J.P.  
Rupture d'un angiomyolipome du rein en cours de grossesse  
Apport diagnostique de l'échotomographie  
J.E.M.U. 1981, 2, n.2, 98-100

- 93 - LEE T. G., HENDERSON S. C., FREENY P. C., RASKIN M. M.,  
BENSOM E. P., PEARSE H. D.  
Ultrasound findings of renal angiomyolipoma.  
J. Clin. Ultrasound 1978, 6, 150-155
- 94 - LEFAUCHER C., ADNET J. J., DEVOITINNE J. M., PRAWERMANN A.  
Les angiomyolipomes isolés du rein : à propos de 3 obser-  
vations.  
Ann. Med. Reims 1975, 12, 4, 211-216
- 95 - LEMAITRE, L'HERMINE, BLANQUART.  
Les angiomyolipomes ou hamartomes du rein secondaires :  
les hamartomes isolés du rein (à propos de 2 observa-  
tions).  
J. Radiol. Electrol. mai 1968, 4, 320-324
- 96 - LESIEUR P.  
Hématomes péri-rénaux non traumatiques.  
Thèse de Paris 1941
- 97 - LEVALLOIS M.  
Mamartomes du rein (2 nouveaux cas).  
J. Urol. Nephrol. janvier, février 1973, 79, 143-145
- 98 - LEWIS E. L., PALMER J. M.  
Renal angiomyolipoma and massive retroperitoneal hemor-  
rhage during pregnancy.  
Western Journal of Medicine 1985, 143, 675-676
- 99 - LEWIS T. L. T.  
Leucémie après exposition prénatale aux rayons.  
Brit. Med. J. 1960, 5212, 1551-1552
- 100 - LINGEMAN J. E., DONOHUE J. P., MADURA J. A., SELKE F.  
Angiomyolipoma : emerging concept in management.  
Urology 1982, 20, 566

- 101 - LIPMAN J. C., LOUGHLIN K., TUMEH S. S.  
Bilateral renal masses in a pregnant patient with  
tuberous sclerosis.  
Investigative radiology 1987, 22, 912-915
- 102 - LOFFREDO V., VIBERT M. R., MERGER R.  
Essai d'évaluation du risque foetal après radiographie  
abdomino-pelvienne pratiquée en début de grossesse.  
Rev. Franç. Gynec. 1977, 72, 2, 91-100
- 103 - LUBRANO J. M.  
L'angiomyolipome isolé du rein. A propos de 10 cas. Revue  
complète de la littérature. Valeurs de divers examens  
radiologiques en particulier de l'artériographie.  
Thèse Paris 1971, n.64, 90 pages
- 104 - MAC CULLOUGH D. L., SCOTT J. R.  
Renal angiomyolipoma (hamartoma) : review of the litte-  
rature and report of 7 cases.  
J. Urol. 1971, 105, 32
- 105 - MAC DOUGALL  
Renal hamartoma causing intra-peritoneal hemorrhage.  
British Journal of Urology 1960, 32, 280-281
- 106 - MAC ROBBIE D., FOSTER M. A.  
Pulsed magnetic field exposure during pregnancy and  
implications for NMR foetal imaging : a study with mice.  
Magnetic Resonance Imaging, volume 3, 1985, 231-234
- 107 - MAGNIN P., MEUNIER P., GRANIER M.  
Les risques d'un examen de radio-diagnostic au début de  
la gestation justifient-ils l'interruption de celle-ci?  
La nouvelle presse médicale 1977, 6, n.30, 2655-2658
- 108 - MALONE M. J., JOHNSON P. R.  
Renal angiomyolipoma : 6 case reports and literature  
review.  
Journal of Urology 1986, 135, 2, 349-353

- 109 - MANABE T., TASAKA Y., AMANO M., OKUNOBO T.  
Regional lymph node involvement in benign renal  
angiomyolipoma.  
Acta Pathol. Jpn 1984, 34, 4, 889-893
- 110 - MANABE T., MORIYA T., KIMOTO M.  
Benign renal angiomyolipoma with regional lymph node  
involvement. Report of a case showing enlargement five  
years after nephrectomy.  
Acta Pathol. Jpn 1987, 37, 11, 1853-1858
- 111 - MANALO- ESTROLLA P., BARRER A. E.  
Histopathologic finding in human aortic media associated  
with pregnancy.  
Arch. Path. 1967, 83, 336-340
- 112 - MATTER D., SPINELLI G., WARTER P.  
Tumeurs bénignes du rein.  
Radiologie J. CEPUR 1985, 5, 27-34
- 113 - MAZEMAN E.  
Tumeurs rares de la voie excrétrice supérieure.  
J. Urol. Néphrol. octobre 1972, 78, 141-162
- 114 - MAZEMAN E., WEMEAU L., BISERTE J., LEMAITRE G., HOUCHE M.  
Les angiomyolipomes rénaux.  
J. Urol. Néphrol. 1977, n.1-2, 1-30
- 115 - MERY, SRAER, HELEMAN, LECAMUI.  
Un tumeur rare : l'angiomyolipome du rein.  
Ann. Med. Int. juin-juillet 1970, 121, 599-608
- 116 - MERTZ H. O.  
Tubérous sclerosis and renal tumor  
Trans. Am. Assoc.  
Genitourin surg. 1943, 35, 73
- 117 - MITTASCH.  
Demonstration makroskopischer und mikroskopischer Prapa-  
rate von Organveränderungen bei Tuberoser Hirnsklerose.  
Munch. Med. Wochenschr. 1922, 69, 571

- 118 - MONDOR H.  
Sur le diagnostic des hématomes péri-néphrétiques dits spontanés.  
La presse médicale 1945, 63, 37
- 119 - MOORHEAD J. D., FRITZSCHE P., HADLEY H. L.  
Management of hemorrhage secondary to renal angiomyolipoma with selective arterial embolization.  
J. Urol. 1977, 117, 122-123
- 120 - MOREAU R., CLER R., LAURENT D.  
Les hématomes péri-rénaux.  
Semaine des hôpitaux de Paris 1954, 30, 1861-1871
- 121 - MORI M., IKEDA T., ONDE T.  
Blastic Schwann cell in renal tumor of tuberous sclerosis complex.  
Acta Pathol. Jpn 1971, 21, 121
- 122 - MOUDED I. M., TOLIA B. M.  
Symptomatic renal angiomyolipoma, report of 8 cases 2 with spontaneous rupture.  
J. Urol. 1978, 119, 684-688
- 123 - MUKAMEL E., NISSENKORN I.  
Spontaneous rupture of renal and ureteral tumors presenting as acute abdominal condition.  
J. Urol. 1979, 122, 696-698
- 124 - MUZZONIGRO G., GARACENI E., MINARDI E., POLITO M.  
Hemorrhagic angiomyolipoma of the kidney. Sonographic diagnosis and acute treatment in one case.  
Acta Urologica Belgica 1988, 56, n.1, 5-9
- 125 - NAGASHIMA Y., OHAKI Y., TANAKA Y., MISUGI K., HORIUCHI M.  
A case of renal angiomyolipoma associated with multiple and various hamartomatous micro-lesions.  
Virchows Archiv. A. Pathol. Anat. 1988, 413, 177-182

- 126 - NATIV O., LINDNER A., GOLDWASSER B., MANY M.  
Spontaneous rupture of renal angiomyolipoma. Report of 3 cases.  
Eur. Urol. 1984, 10, 345-346
- 127 - NICHOLAS M. P., JUDITH A. W. W.  
Hemorrhagic angiomyolipoma of the kidney.  
J. Urol. 1984, 132, 749-751
- 128 - OESTERLING J.E., FISHMAN E.K., GOLDMAN S.M., MARSHALL F.F.  
The management of renal angiomyolipoma.  
The Journal of Urology 1986, 135, 6, 1121-1124
- 129 - OLIVIEUX A., LEVIN G., TONGIO J., BOLLACK C.  
Les angiomyolipomes isolés du rein.  
Journal d'Urologie et de Néphrologie 1977, 83, n.6, 405-412
- 130 - PARIETTI, PARIETTI.  
Angiofibromyolipomes rénaux bilatéraux et sclérose tubéreuse de Bourneville.  
J. Urol. Nephrol. janvier-février 1974, 80, 207-215
- 131 - PEREZ-ATAYDE A. R., IWAYA S., LACK E. E.  
Angiomyolipomas and polycystic renal disease in tuberous sclerosis : ultra-structural observation.  
Urology 1981, 17, 607
- 132 - PEROU M. L., GRAY P. T.  
Mesenchymal hamartomas of the kidney.  
J. Urol. 1960, 83, 240-261
- 133 - PILLING D. W.  
The role of ultra-sound in renal disease.  
The Indian Journal of Pediatrics 1986, 53, 3, 319-323
- 134 - PLAINFOSSE M. C., VITAL J. L., BRONSTEIN M., MERRAN S.  
Mise au point sur l'aspect échographique des tumeurs bénignes du rein. A propos de 10 cas.  
J. Urol. 1983, 89, 565-572

- 135 - PLAUS W. J.  
Retroperitoneal hemorrhage presenting as a ruptured  
ectopic pregnancy.  
Annals of Emergency Medicine 1987, 16, n.12, 1398-1400
- 136 - POLKEY H. J., VYNALEK W. J.  
Spontaneous non traumatic peri-renal and renal haemato-  
mas : experimental and clinical study.  
Arch. Surg. 1933, 26, 196-218
- 137 - PRICE E. B. Jr., MOSTOFI F. K.  
Angiomyolipome symptomatique du rein.  
Cancer 1965, 18, 761-774
- 138 - RAGHAVENDRA B. N., BOSNIAK M. A., MEGIBOW A. J.  
Small angiomyolipoma of the kidney : sonographic - CT  
evaluation.  
A. J. R. 1983, 141, 575-578
- 139 - REESE A. J. M., WINSTANLEY D. P.  
The small tumor-like lesions of the kidney.  
Br. J. Cancer 1958, 12, 507-516
- 140 - RENOARD O., LAMBERT J., LEMAITRE L.  
Efficacité, limites et complémentarité des méthodes  
d'imagerie dans le diagnostic des masses rénales de  
l'adulte.  
Société Française de Radiologie. Journées francophones de  
radiologie. Cours de perfectionnement post-universitaire  
4-5-6 novembre 1986
- 141 - RICHARD F.  
L'hématome du rein doit-il être opéré?  
Thèse Paris 1975
- 142 - ROBERTS J. L., FISHMAN E. K., HARTMAN D. S., SANDERS R.,  
GOODMAN Z., SIEGELMAN S. S.  
Lipomatous tumors of the liver : evaluation with CT and  
US.  
Radiology 1986, 158, 613-617

- 143 - ROSEN R. J., SCHLOSSBERG P., ROVEN S. J., ROTHBERG M.  
Management of symptomatic renal angiomyolipomas by  
embolization.  
Urologic Radiology 1984, 6, 196-200
- 144 - RUMANCIK L. W., BOSNIAK M. A., ROSEN R. J., HULNICK D.  
Atypical renal and para-renal hamartomas associated with  
lymphangiomatosis.  
A. J. R. 1984, 142, 971-972
- 145 - RUSCHE C.  
Renal hamartoma (angiomyolipoma). Report of 3 cases.  
Urol. 1952, 67, 823-831
- 146 - SANCHEZ F. W., VUJIC I., AYRES R. I., CURRY N. S.,  
GOBIEN R. P.  
Hemorrhagic renal angiomyolipoma : super selective renal  
arterial embolization for preservation of renal function.  
Cardio-vasc. Intervent. Radiol. 1985, 8, 39-42
- 147 - SCOTT M. B., HALPERN M., COSGROVE M. D.  
Renal angiomyolipoma. Two varieties.  
Urology 1975, 6, 768-773
- 148 - SERMENT G., HERMANOWICZ M., LAFFARGUE F., BONNEAU H .P.,  
LETREUT P., EMMONOT M., JAHJAH F.  
Angiomyolipome rénal. Sclérose tubéreuse de Bourneville.  
J. Urol. Nephrol. 1979, 85, 88-92
- 149 - SERMENT G., DUCASSOU J., GAMERRE M., SERMENT M.  
Tumeurs rénales et grossesse.  
Medit. Med. 1981, 9, 255, 5-8
- 150 - SILBIGER , PETERSON.  
Angiomyolipome rénal : caractéristiques angiographiques  
distinctives.  
J. Urol. septembre 1971, 196, 363-365

- 151 - SILPARIENTA P., MICHEL R. P., OLIVIER J. A.  
Simultaneous occurrence of angiomyolipoma and renal cell carcinoma.  
Urology 1984, 23, 200-204
- 152 - SNOODY W. M., NELSON R. P.  
Symptomatic renal mass in a patient with a positive pregnancy test.  
Urology 1985, 133, 1015-1018
- 153 - STAVOROVSKY M., IRGE D., MORAG B., SCHUJMAN E.  
Rupture of a renal angiomyolipoma (hamartoma).  
Postgraduate Medical Journal 1979, 55, 840-843
- 154 - STEWART A., WEBB J., GILES D., HEWITT D.  
Malignant disease in childhood and diagnostic irradiation in utero.  
Lancet 1956, 2, 447
- 155 - STILWELL T. J., GOMEZ M. R., KELALIS P. P.  
Renal lesions in tuberous sclerosis.  
J. Urol. 1987, 138, 477-481
- 156 - SUNANTA A.  
A renal hamartoma (angiomyolipoma) with spontaneous massive hemorrhage in 16 weeks pregnancy.  
J. Med. Assoc. Thai. 1983, 7, 727-729
- 157 - SWIFT D. L. et al.  
Spontaneous retroperitoneal hemorrhage : a diagnostic challenge.  
J. Urol. 1980, 123, 577
- 158 - TAN G. C., ENGLAND E. J., LOW A. I.  
Angiomyolipoma : a rare and interesting tumor of the kidney.  
Aust. N. Z. J. Surg. 1972, 42, 1, 75-79

- 159 - THORPE J. A. C.  
Renal angiomyolipoma mimicking acute appendicitis.  
Brit. J. Urol. 1972, 49, 406
- 160 - TOTTY W. G., MAC CLENNAN B. L., MELSON G. L., PATEL R.  
Relative value of computed tomography and ultra-  
sonography in the assessment of renal angiomyolipoma.  
J. Comp. Assist. Tomogr. 1981, 5, 173
- 161 - TRINEZ G., GRUMBACH Y., DUBREUIL A., REMOND A., BRAIBANT  
J. M.  
Etude artériographique des angiomyolipomes du rein.  
J. Radiol. Electrol. 1976, 57, 3, 251-256
- 162 - TRUC et coll.  
Sclérose tubéreuse de Bourneville. A propos d'une  
localisation rénale prédominante.  
J. Urol. Nephrol. 1972, 78, 270-275
- 163 - VALVALO J. R.  
Spontaneous intra-partum rupture of renal hematoma.  
Urology 1983, 22, 3, 286-289
- 164 - VAN ROOST W., MARCHAL G., GELIN J., OYEN R., URSEWILS R.  
BAERT A. L.  
Small angiomyolipomas of the kidney. Ultra-sound  
evaluation.  
J. Belg. Radiol. 1985, 68, 115-117
- 165 - VAS W., WOLVERSON M.K., JOHNSON F., SUNDARAM M., SALIMI Z.  
MRI of angiomyolipoma.  
Magnetic Resonance Imaging 1986, 4, 485-488
- 166 - VASKO J. S., BROCKMAN S. K., BOMAR R. L.  
Renal angiomyolipoma : a rare cause of spontaneous  
massive retroperitoneal hemorrhage.  
Annals of surgery 1965, 61, 577-581

- 167 - VEDA J., KOBAYASHI Y., ITOH H., ITATANI H.  
Angiomyolipoma and renal cell carcinoma occurring in same  
kidney : CT evaluation.  
J. Comput. Assist. Tomogr. 1987, 11, 340-341
- 168 - VEKEMANS K., VAN OYEN P., DENYS H., VERGISON R.  
Renal angiomyolipoma as a cause of fever of unknown  
origin.  
Brit. J. Urol. 1987, 60, 271
- 169 - WALKER J. L., KNIGHT E. L.  
Renal cell carcinoma in pregnancy.  
Cancer 1986, 58, 10, 2343-2347
- 170 - WEBER M., KOHLER H., SCHWEDEN F., ROTHMUND M., MEYER ZUM  
BUSCHENFELDE K. H.  
Angiomyolipoma of the kidney in Bourneville-Pringle  
disease.  
Klin. Wochenschr. 1984, 62, 19, 920-924
- 171 - WEILL-BOUSSON, RAIGA, NETY, BARTIER  
Etude anatomo-clinique de l'angiomyolipome du rein. A  
propos de 3 cas.  
J. Urol. mars 1968, 74, 203-209
- 172 - WEINREB J. C., LOWE T.W., SANTOS-RAMOS R., CUNNINGHAM F.  
G., PARKEY R.  
Magnetic Resonance Imaging in obstetric diagnosis.  
Radiology 1985, 154, 157-161
- 173 - WILSON G. C., LO D.  
Tuberous sclerosis : a case with pulmonary and lymph node  
involvement.  
Med. J. Aust. 1964, 51, 795-796
- 174 - YU D. T., SHETH K. J.  
Cystic renal involvement in tuberous sclerosis.  
Clin. Ped. 1985, 24, 36

174 - ZERBIB M., MARICHEZ M., TAIEB A., BOCCON-GIBOD L., DEBRE  
B., STEG A.

L'angiomyolipome rénal. Intérêt diagnostique de l'image-  
rie par résonance magnétique.

La Presse Medicale 1988, 17, n.10, 463-466

TABLE DES MATIERES

-----

	PAGES
INTRODUCTION	16
ETUDE PERSONNELLE	19
REVUE DE LA LITTERATURE ET DISCUSSION	29
Chapitre I : ANGIOMYOLIPOME DU REIN : ETUDE GENERALE	30
I - EPIDEMIOLOGIE DES ANGIOMYOLIPOMES	31
A - FREQUENCE	31
B - PRECISION NOSOLOGIQUE	31
C - ASSOCIATION AUX PHACOMATOSES	32
D - SEXE ET AGE	38
II - ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE DES ANGIOMYOLIPOMES	41
A - ASPECT MACROSCOPIQUE	41
B - ASPECT MICROSCOPIQUE	43
C - HISTOGENESE	46
III - ETUDE CLINIQUE ET BIOLOGIQUE DES ANGIOMYOLIPOMES	47
A - MODE DE PRESENTATION	47
B - CORRELATION ENTRE L'EXPRESSION CLINIQUE ET LA TAILLE DE LA TUMEUR	53
C - PRINCIPAUX DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS	55

IV - EVOLUTION, COMPLICATIONS ET SURVEILLANCE DES ANGIOMYOLIPOMES	57
A - EVOLUTIVITE	57
B - COMPLICATIONS	61
C - SURVEILLANCE	64
V - APPORTS DE L'IMAGERIE DANS LE DIAGNOSTIC D'ANGIOMYOLIPOME	65
A - MOYENS DIAGNOSTIQUES ET APPORT RESPECTIF	65
B - CONDUITE DIAGNOSTIQUE ACTUELLE	97
VI - RAPPEL DU TRAITEMENT ET EVOLUTION THERAPEUTIQUE	99
Chapitre II : ANGIOMYOLIPOME ET GROSSESSE	105
I - EPIDEMIOLOGIE	106
A - FREQUENCE	106
B - PRECISION NOSOLOGIQUE	109
II - INFLUENCE DE LA GROSSESSE SUR LES TUMEURS RENALES ET LES ANGIOMYOLIPOMES EN PARTICULIER	109
III - MODE DE PRESENTATION DE L'ANGIOMYOLIPOME PENDANT LA GROSSESSE ET DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	112
IV - IMAGERIE MEDICALE ET GROSSESSE	114
A - LES RISQUES DE L'IRRADIATION PENDANT LA GROSSESSE	114
B - CONDUITE PRATIQUE LORS DE L'UTILISATION DES RADIATIONS IONISANTES AU COURS DE LA GROSSESSE	120

C - LES EXAMENS N'UTILISANT PAS LES RADIATIONS IONISANTES	122
V - SCHEMA D'INVESTIGATIONS DIAGNOSTIQUES D'UN ANGIOMYOLIPOME DANS LE CADRE DE LA GROSSESSE	123
VI - TRAITEMENT DE L'ANGIOMYOLIPOME ET GROSSESSE	126
CONCLUSION	129
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	133
ANNEXES TABLEAUX	159
SERMENT D'HIPPOCRATE	161

TABLEAUX

	PAGES
N. 1 - Etude de la littérature sur les caractéristiques de l'angiomyolipome (602 patients)	40
N. 2 - Fréquence en pourcentage des signes révélateurs des angiomyolipomes isolés	51
N. 3 - Corrélation entre présence et absence de symptômes, et taille de la tumeur (253 patients)	53
N. 4 - Corrélation entre symptômes et taille de la tumeur (253 patients)	54
N. 5 - Protocole de surveillance en fonction de la taille de la tumeur	63
N. 6 - Conduite diagnostique actuelle	98
N. 7 - Corrélation entre traitement et taille de la tumeur (253 patients)	103
N. 8 - Evolution de la conduite à tenir au fil des années	103
N. 9 - Tumeurs primitives rénales durant la grossesse	108
N. 10 - Rappels embryologiques	116
N. 11 - Effets de l'irradiation in utéro	119
N. 12 - Interruption de grossesse : attitude en fonction des doses reçues et de l'âge de la grossesse	121

N. 13 - Angiomyolipome au cours de la grossesse	127
N. 14 - Angiomyolipome au cours de la grossesse (suite)	128