

Angiomyolipome géant bilatéral et sclérose tubéreuse de bourneville : À propos d'un cas exceptionnel.

Sm.Hanena ; R.Tidahy ; M. Ahsaini; S. Mellas; J. El Ammari; Mf. Tazi; Jm. El Fassi; Mh. Farih

Service d'urologie, CHU HASSAN II Fès MAROC

Auteur correspondant : SM.HANENA, Service d'urologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II

Résumé :

Angiomyolipome rénal bilatéral est une entité rare. C'est une tumeur rénale bénigne, composée dans des proportions variables d'un contingent graisseux, d'un contingent de cellules musculaires lisses et d'un contingent vasculaire. Il est fréquemment intégré dans un syndrome héréditaire, en particulier la sclérose tubéreuse de bourneville qui est une affection génétique autosomique dominante responsable de l'apparition de tumeurs le plus souvent bénignes (hamartomes) dans de multiples organes avec des degrés variables. Les manifestations cliniques ne lui sont pas spécifiques elle peut se manifester par des lombalgies, hématurie, masse palpable dans le flanc. Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'une composante graisseuse de densité négative au sein de la masse rénale en examen tomodensitométrique abdominal. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 30 ans qui présente un angiomyolipome géant bilatéral associé à une sclérose tubéreuse de bourneville compliqué d'un hématome rétro péritonéal.

Keywords : Angiomyolipome bilatéral, Sclérose tubéreuse de bourneville, Embolisation. Hématome

English Abstract :

Bilateral renal angiomyolipoma is a rare entity. It is a benign renal tumor, which consists of variable proportions of adipose tissue, smooth muscle cells and vascular tissue. It is frequently integrated into a hereditary syndrome, in particular tuberous sclerosis also known as Bourneville disease which is an autosomal dominant genetic disorder responsible for the appearance of most often benign tumors (hamartomas) in multiple organs to varying degrees. The clinical symptoms are not specific to it; it can present as a low back pain, hematuria or a palpable mass in the flank. The diagnosis is based on the detection of areas of fat attenuation within the renal mass in an abdominal CT-Scan. We report the case of a 30-year-old patient who presented with a bilateral giant angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis or Bourneville disease complicated by a retroperitoneal hematoma.

Keywords: Bilateral angiomyolipoma, Tuberous sclerosis complex, Embolisation. Hematoma.

Date of Submission: 20-03-2021

Date of Acceptance: 04-04-2021

I. Introduction :

Angiomyolipome rénal est une tumeur bénigne à triple composante graisseuse, musculaire lisse et vasculaire en proportion variable. Il peut survenir sporadiquement ou être associé à la sclérose tubéreuse de bourneville (STB) qui est une phacomatose autosomique dominante, responsable de tumeurs bénignes (hamartomes) dans divers tissus dont les angiomyolipomes dans le rein, son diagnostic est évoqué cliniquement selon des critères spécifiques et confirmé par la recherche de mutation sur les gènes TSC1 et TSC2 qui codent respectivement pour l'hamartine et la tubérine qui régulent la prolifération cellulaire et la voie mTOR. Les angiomyolipomes rénaux touchent la majorité des patients porteurs d'une STB, ils sont nombreux, bilatéraux et volumineux. L'atteinte rénale représente la deuxième cause de mortalité après l'atteinte neurologique. La prise en charge d'angiomyolipome symptomatique repose soit sur l'embolisation ou la chirurgie. Nous rapportons un cas d'angiomyolipome géant bilatéral associé à une sclérose tubéreuse de bourneville compliqué d'un hématome rétro péritonéal.

II. Patient et observation :

Patiente de 30 ans, sans ATCDS pathologie notable, admise en urgence pour lombalgies bilatérales apyrétiques associées à une augmentation du volume abdominal sans hématurie. L'examen clinique trouve une patiente consciente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec des lésions dermatologiques à types des angiomyofibromes au niveau de la face (figure 01) évocatrices de la sclérose tubéreuse de bourneville.



figure 1

L'examen de l'abdomen et de la fosse lombaire trouve une sensibilité lombaires bilatérales avec une masse palpable à gauche donnant le contact lombaire le reste de l'examen clinique était sans particularité. Au Bilan biologique : Hb à 9,6g/dl, GB à 5160 éléments/mm³ et la fonction rénale normale. Le bilan radiologique comportant une échographie, une tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvien et un scanner cérébral avait montré la présence des volumineuses masses rénales bilatérales dont la sémiologie radiologique est en faveur des amgiomyolipomes bilatérales avec des dystrophies anévrismales (figure 2), volumineux hématome intra tumoral liquéfié compliquant l'amgiomyolipome gauche, des multiples lésions kystiques à paroi fine repartis dans les deux héli champs Pulmonaires et un astrocytome à cellules géantes avec nodules sous ependymaires calcifiées et tubers corticaux au niveau cérébral .



Figure2



figure 3

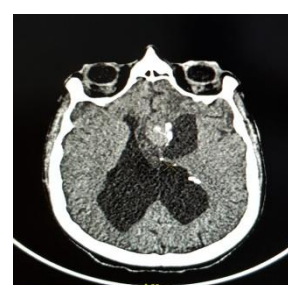


figure4

La patiente a eu une embolisation artérielle sélective au niveau du rein gauche ce qui permis de tarir le saignement avec une bonne évolution clinique, biologique et radiologique (sans signe d'hémorragie fraîche).

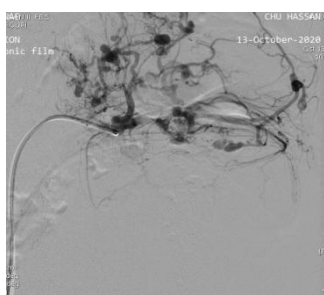


Figure 5a

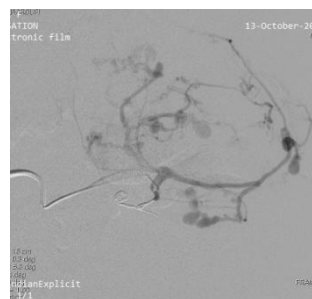


Figure5b

III. Discussion :

Amgiomyolipome rénal est une tumeur bénigne qui présente 0,3% des tumeurs solides du rein(1). Il peut se présenter sous forme sporadique, il est alors isolé unilatéral avec forte prédominance féminine ou sous forme congénitale, Classiquement s'inscrit dans le cadre de la sclérose tubéreuse de bourneville(2) qui est une maladie autosomique dominante, multi systémique à hérédité autosomique dominante, due à l'atteinte des gènes TSC1 ou TSC2 codant respectivement pour l'hamartine et la tubérine qui régulent la prolifération cellulaire et la voie mTOR, caractérisée par la croissance d'hamartomes dans différents organes dont notamment le cerveau, les reins et la peau. Les amgiomyolipomes rénaux concernent près 50 à 80 % des cas des sujets atteints de la sclérose tubéreuse de bourneville. Ils sont nombreux volumineux bilatéraux surtout en cas de mutation de TSC2 associées souvent à des hamartomes cérébraux avec des lésions cutanées, comme c'est le cas dans notre étude. Ils peuvent aussi détruire le parenchyme rénal créant une IRC. Il s'agit d'une tumeur bénigne constituée de vaisseaux sanguins fragiles, de fibre musculaire lisse et de tissu graisseux dans des proportions

variables (3.4). Les symptômes les plus courants de cette tumeur sont généralement une masse sensible dans le flanc, une douleur qui peut être secondaire à une hémorragie intra rénale et/ou retro péritonéale comme c'est le cas dans notre étude et une hématurie chez certains patients en raison d'une érosion de la voie excrétrices. Le risque évolutif est lié aux complications hémorragiques qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital. L'imagerie joue un rôle central dans le diagnostic et la gestion des AML. la détection de tissu adipeux est le critère diagnostique fondamental(5) d'un amgiomyolipome. Le traitement de première intention d'un amgiomyolipomes douloureux ou hémorragique consiste à une embolisation artérielle sélective. La chirurgie doit être réservée aux cas où l'embolisation (6.7) n'est pas disponible en urgence ou pas possible techniquement, elle doit être le plus conservatrice possible. La surveillance peut être suffisante dans les petites tumeurs asymptomatiques. Le traitement par les inhibiteurs mTOR peut avoir des effets bénéfiques sur les amgiomyolipomes rénaux associés à la sclérose tubéreuse de bourneville. Les amgiomyolipomes embolisés doivent être contrôlés par TDM(ou IRM) à un et deux ans ; en cas de bon résultat un suivi tous les deux ans est suffisant par la suite.

IV. Conclusion :

L'amgiomyolipome rénal associé à la sclérose tubéreuse de bourneville se produit plus fréquemment sous forme bilatérale et multiple. Le diagnostic repose sur l'examen tomodynamométrique qui va permettre la mise en évidence d'une composante graisseuse quasi pathognomonique. Le principal risque évolutif reste la rupture hémorragique spontanée qui peut menacer le pronostic vital du patient l'embolisation est le traitement de première intention.

Tableaux et figures :

Figure 1 : Amgiofibromes faciaux

Figure 2 : tomodynamométrie abdominale illustrant un amgiomyolipome géant bilatéral occupant presque la quasi totalité de la cavité abdominale

Figure 3 : tomodynamométrie thoracique montrant des multiples lésions kystiques à paroi fine repartis dans les deux hémisphères Pulmonaires

Figure 4 : scanner cérébral montrant un astrocytome à cellules géantes avec nodules sous épendymaires calcifiés et tubercules corticaux au niveau cérébral.

Figure 5 : Artériographie du rein gauche montrant une vascularisation normale remplacée par des artères irrégulières et dysplasiques comportant de multiples anévrismes (a) cliché d'artériographie post embolisation, absence de saignement résiduel(b).

Références :

- [1]. Ciancio SJ, Vira M, Simon MA, Lerner SP, Schulam PG. Giant bilateral renal angiomyolipomas associated with tuberous sclerosis. *Urology*. 2001;Mar;57(3):554.

PubMed Article CAS Google Scholar

- [2]. Rabii R, Fekak H, Moufid K, Joual A, Benjelloun S, Khaleq K, et al. Angiolipome renal compliqué d'un hématome rétro-péritonéal. [Renal angiomyolipoma complicated by retroperitoneal hematoma]. *Ann.Urol.(Paris)*. 2002;Jul;36 (4):250–253.

CAS Google Scholar

- [3]. Bennani S, Dahami Z, Dakir M, el Mrini M, Benjelloun S. Angiomyolipome renal bilatéral et sclérose tubéreuse de Bourneville: A propos d'un cas. [Bilateral renal angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis: Report of a case]. *Ann.Urol.(Paris)*. 2000;Aug;34 (4):278–282.

CAS Google Scholar

- [4]. Ben Hamida F, Gorsane I, Gharbi C, Kaaroud H, Barbouch S, Smaoui W, et al. Atteinte rénale au cours de la sclérose tubéreuse de Bourneville. [Renal manifestations in tuberous sclerosis]. *Rev.Med.Interne*. 2006;Nov;27 (11):836–842.

PubMed Article CAS Google Scholar

- [5]. De Luca S, Terrone C, Rossetti SR. Management of renal angiomyolipoma: A report of 53 cases. *BJU Int*. 1999;Feb;83 (3):215–218.

PubMed Article Google Scholar

- [6]. Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF. The management of renal angiomyolipoma. *J.Urol*. 1986;Jun;135 (6):1121–1124.

PubMed CAS Google Scholar

Sm.Hanena, et. al. "Amgiomyolipome géant bilatéral et sclérose tubéreuse de bourneville : À propos d'un cas exceptionnel." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 20(04), 2021, pp. 53-55.