
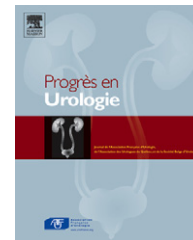




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com



ARTICLE ORIGINAL

Angiomyolipomes rénaux sans composante graisseuse : caractéristiques tomодensitométriques, histologiques et évolutives[☆]

Renal angiomyolipomas without fat component: Tomodensitometric and histologic characteristics, follow-up

T. Negre^{a,*}, A. Faure^a, M. Andre^b, L. Daniel^c,
C. Coulange^a, E. Lechevallier^a

^a Service d'urologie et de transplantation rénale, CHU de la Conception, 147, boulevard Baille, 13385 Marseille, France

^b Service d'anatomopathologie, CHU de la Conception, 13385 Marseille, France

^c Service de radiologie, CHU de la Conception, 13385 Marseille, France

Reçu le 10 janvier 2011 ; accepté le 20 juin 2011

Disponible sur Internet le 19 juillet 2011

MOTS CLÉS

Rein ;
Angiomyolipome ;
Diagnostic ;
Évolution ;
Complications

Résumé

Introduction. – L'angiomyolipome (AML) est la plus fréquente des tumeurs solides rénales bénignes. Du fait d'une absence de graisse à la tomодensitométrie (TDM), le diagnostic de ces tumeurs peut être difficile et peut être réalisé au décours d'une biopsie percutanée d'une masse rénale indéterminée. Par ailleurs, l'évolution des AML sans composante graisseuse TDM (AML SCGT) est incertaine.

Méthodes. – Cinq cent biopsies rénales percutanées sous guidage TDM ont été réalisées entre 1998 et 2008. Sur les 500 biopsies réalisées pendant cette période, 41 étaient des AML SCGT. Par définition un AML SCGT est un AML diagnostiqué sur une biopsie percutanée alors qu'il n'existait pas de densité graisseuse à la TDM initiale. Nous avons étudié et comparé les données cliniques, TDM et histologiques de ces 41 patients (âge moyen : $56,9 \pm 11,04$ ans ; sex-ratio H/F : 6/35). La taille moyenne était de $26,44 \pm 14,68$ mm. Seize patients ont pu être contactés pour le suivi à long terme. Le suivi moyen était de $41 \pm 28,3$ mois. Chez quatre patients sur 16 le diagnostic initial de masse rénale a été réalisé par des symptômes locaux, un sur 16 par des symptômes généraux, un sur 16 au cours du bilan d'une sclérose tubéreuse de Bourneville et dix sur 16 ont été révélés de façon fortuite.

Résultats. – Après relecture de la TDM initiale, il existait une densité graisseuse dans dix cas sur 41 (24%). Quatre biopsies sur 41 (10%) étaient des AML épithélioïdes. Aucun des AML épithélioïdes n'avaient de graisse après relecture de la TDM. Parmi les 16 patients ayant été contactés,

[☆] Niveau de preuve : 5.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : thibault.negre@ap-hm.fr (T. Negre).

trois (19 %) ont eu une complication. Pour deux patients, il s'agissait d'une douleur abdominale traitée médicalement. Les tailles initiales de ces deux AML SCGT étaient de 26 mm pour l'un et 30 mm pour l'autre. Un patient a eu une néphrectomie d'hémostase. La taille initiale de l'AML SCGT était de 45 mm. Aucune dégénérescence néoplasique n'a été mise en évidence chez les 16 patients contactés.

Conclusion. – Dans notre série, le taux d'AML sans composante graisseuse à la TDM initiale parmi les biopsies des masses rénales indéterminées a été de 8,2 %. Dans près de 25 % des cas, une relecture de la TDM initiale a mis en évidence une composante graisseuse et aurait pu faire évoquer le diagnostic. L'évolution des AML sans composante graisseuse a semblé identique à celle des AML classiques. Le traitement conservateur a été une prise en charge satisfaisante puisqu'il n'y a eu aucun décès ni aucune évolution maligne. Dans 10 % des cas il s'agissait d'un AML épithélioïde dont le risque malin au long cours n'est pas nul. L'AML sans composante graisseuse diagnostiqué sur une biopsie d'une masse rénale indéterminée nécessite une prise en charge semblable à celle des AML classiques.

© 2011 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Kidney;
Angiomyolipoma;
Diagnosis;
Follow-up;
Complications

Summary

Introduction. – Angiomyolipoma is the most frequent benign renal solid tumor. Because of the lack of fat component on the CT scan, diagnosis of this tumor is hard and can require percutaneous biopsy of unknown renal tumor. The follow-up of the poor fat CT scan component AML (PFCT AML) is uncertain.

Methods. – Five hundred percutaneous renal biopsy under tomodenstometry have been realised between 1998 and 2008. There was 41 PFCT AML on the 500 biopsy. By definition, a PFCT AML is an AML where the diagnosis is done on a percutaneous biopsy but where there was no fat component on the first CT scan. We studied and compared clinical, tomodenstometric and histologic parameters of these 41 patients (mean age: 56, 9 ± 11.04; sexe rate M/F: 6/35) where renal AML was diagnosed on percutaneous renal biopsy but without fat component on CT scan. Average size was 26.44 ± 14.68 mm. We phone-called 16 patients for the long-term follow-up. Average follow-up was 41 ± 28.3 months. For four patients on 16, initial diagnosis was done in front of local symptoms, for one of the 16 diagnosis was done in front of general symptoms, for one of the diagnosis was done during Bourneville tuberous sclerosis evolution and 10 of the 16 was done fortuitously.

Results. – After review of the initial CT scan, fat density was found on 24% of them. Ten percent was epithelioid angiomyolipoma. Four renal biopsy on 41 (10%) was epithelioid AML. No epithelioid AML had fat component after the second look of the CT scan. Among the 16 patients who were phone-called, three (19%) underwent a complication. Two had abdominal pain and was treated medically. Initial sizes were 26 and 30 mm. Only one patient must be operated by radical nephrectomy for acute hemorrhage. Initial size was 45 mm. No neoplastic degeneration was identified for those 16 patients.

Conclusion. – In our study, the PFCT AML rate was 8.2%. In 25% cases, CT scan read-through shown a fat component and could help for the diagnosis. PFCT AML evolution seems to be the same as a classic AML. Conservative treatment had a good covering because there was no death and no malignant evolution. However, we found 10% of epithelioid angiomyolipoma in which malignant risk is high. PFCT AML diagnosed on renal percutaneous biopsy of unknown renal tumor requires the same management than the classic AML.

© 2011 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

L'angiomyolipome (AML) rénal est une tumeur solide bénigne qui peut survenir dans deux circonstances: l'AML dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville (20 %) et l'AML sporadique (80 %) [1]. Histologiquement, l'AML est un tissu composé de graisse, de cellules musculaires et de vaisseaux dysplasiques [1]. Il s'agit d'une tumeur bénigne mais certaines complications peuvent survenir. Les complications les plus fréquentes sont des douleurs abdominales, l'hématurie, l'hémorragie rétro-péritonéale. Le risque

de complication d'un AML augmente significativement à partir d'une taille de 4 cm [2–4].

L'existence de graisse au sein d'une masse rénale permet le plus souvent de faire le diagnostic radiologique d'AML. Cependant dans 5 à 15 % des cas la graisse est absente [5]. Dans une série récente J. Bergera et al. [6] ont rapporté que 27 % des AML avaient été diagnostiqués sur des données de TDM préopératoires. Les principaux paramètres associés à un échec du diagnostic préopératoire d'AML étaient: la petite taille tumorale, l'âge avancé des patients et un faible contingent graisseux intratumoral.

Le but de la prise en charge des AML est la prévention des complications. Les indications thérapeutiques de l'AML sont un AML de plus de 4 cm, les AML évolutifs et les AML symptomatiques [7–9]. L'embolisation artérielle est indiquée pour les AML compliqués (hémorragie aiguë) [4] et les AML relevant des indications chirurgicales mais n'étant pas opérables [9].

Par ailleurs, l'absence de graisse au sein des AML peut faire évoquer le diagnostic d'AML épithélioïde rénal (AMLeR) dont le pronostic et l'évolution sont incertains [10]. Le risque d'évolution maligne des AMLeR est connu [10], mais la valeur diagnostique, pronostique et thérapeutique des AML sans graisse a été peu étudiée.

L'objectif de cette étude a été d'étudier le suivi à long terme de patients ayant des AML atypiques (sans composante graisseuse radiologique) diagnostiqués par biopsie percutanée, et de comparer leurs caractéristiques tomodensitométriques (TDM) et histologiques.

Patients et méthodes

Quarante et un patients consécutifs ont été sélectionnés rétrospectivement sur les registres d'analyse des pièces de biopsies rénales percutanées sous contrôle TDM du laboratoire d'anatomopathologie du CHU de Marseille de 1998 à 2008. Cinq cent biopsies rénales percutanées ont été réalisées durant cette période. Le taux d'AML SCGT dans notre centre était de 8,2% (41/500). Par définition un AML SCGT est un AML confirmé histologiquement par biopsie percutanée dont la TDM initiale ne retrouve aucune densité graisseuse. Les indications de biopsie rénale dans notre centre étaient les tumeurs rénales solides, parenchymateuses, sans composante graisseuse ou n'évoquant pas une tumeur urothéliale, quelle que soit la taille [11].

Les critères de sélection de notre étude étaient les masses rénales sans densité graisseuse à la première analyse TDM, quelle que soit la taille. Le principal objectif de la biopsie était de différencier les tumeurs bénignes des tumeurs malignes pour sélectionner les indications de chirurgie d'exérèse.

La date d'entrée dans l'étude était fixée au jour de la biopsie et la date de fin d'étude au jour du rappel téléphonique. Les données recueillies étaient la date de la biopsie, la taille de la tumeur, l'existence de graisse sur la TDM lors de la première lecture et l'existence de graisse en histologie. Une deuxième lecture des TDM après analyse histologique a été réalisée de façon à confirmer ou infirmer l'existence de graisse radiologique. Toutes les biopsies ont été analysées par un seul anatomopathologiste expert. Toutes les relectures TDM ont été réalisées par un seul urologue expert.

Pour 16 patients, un rappel téléphonique a permis d'apprécier le suivi et l'éventuelle survenue de complications. Vingt-cinq patients n'ont pu être rappelés soit par perte de vue soit du fait d'un suivi fait dans un autre centre. Lors du rappel téléphonique, les informations recueillies étaient la survenue de complications, le traitement de l'AML ou l'abstention thérapeutique, et l'évolution TDM.

Résultats

L'âge moyen des 41 patients inclus était de $56,9 \pm 11,04$ ans. L'âge médian était de 59 ans (32–79). Le sex-ratio était de six hommes pour 35 femmes. La taille moyenne des tumeurs biopsiées était de $26,44 \pm 14,68$ mm. La taille médiane était de 23 mm (10–80). Pour l'analyse de l'imagerie, aucunes des TDM initiales ne mettaient en évidence de densité graisseuse alors qu'après relecture il existait une densité graisseuse pour 10 AML SCGT sur 41 (24%). À l'histologie, un contingent graisseux existait pour 28 AML SCGT sur 41 (69%), un contingent épithélioïde pour quatre AML SCGT sur 41. Il est important de noter qu'aucun des AML épithélioïdes n'avaient de densité graisseuse à la TDM même après la deuxième expertise.

Pour les 16 patients ayant été rappelés, l'âge moyen était de $56,15 \pm 9,53$ ans. L'âge médian était de 55,5 ans (42–70). Le sex-ratio était de quatre hommes/12 femmes. La taille tumorale moyenne était de $31,33 \pm 18,51$ mm. La taille médiane était de 25 mm (10–80). Quatre patients sur 16 avaient des AML initialement révélés par des symptômes locaux (douleur abdominale). Un AML sur 16 a été révélé par des symptômes généraux (HTA). Un AML sur 16 a été révélé au cours d'un bilan de sclérose tubéreuse de Bourneville. Il existait un contingent graisseux à l'histologie chez 12 patients sur 16, un contingent épithélioïde chez quatre patients sur 16. Le délai moyen de suivi était de $41 \pm 28,3$ mois. Quarante-trois pour cent (13/16) des patients contactés avaient un AML stable et n'ont eu qu'une surveillance. Une complication est survenue chez trois patients sur 16. Une patiente a eu une hémorragie de l'AML traitée par néphrectomie droite. Sa taille initiale était de 45 mm. Cette patiente n'avait pas subi une néphrectomie d'emblée car il s'agissait d'une découverte fortuite en post-partum immédiat suite à une hémorragie de la délivrance. Il est d'ailleurs important de noter que la survenue de l'hémorragie rénale est indépendante de la biopsie percutanée. Deux patients ont eu des douleurs abdomino-lombaires chroniques, traitées efficacement par un traitement médical. Le recours au traitement radical n'a donc pas été retenu. Les tailles initiales de ces deux AML étaient de 26 et 30 mm. Il n'y a eu aucun décès ni aucune évolution maligne pour les 16 patients contactés.

Discussion

Le diagnostic d'AML peut être difficile dans 5 à 15% des cas essentiellement du fait de l'absence de densité graisseuse en TDM. Parmi ces AML, il existait dans notre série d'analyse anatomopathologique de biopsies rénales, 10% d'AML épithélioïdes. Les AML épithélioïdes peuvent être bénins, bénins à potentiel agressif ou malins [10]. La certitude du diagnostic permet de différencier les tumeurs malignes des bénignes et d'adapter la prise en charge.

Différencier histologiquement les AML épithélioïdes des carcinomes à cellules rénales peut être difficile. Le recours à l'immunohistochimie est indispensable par la mise en évidence de marqueurs mélanocytaires (HMB45) et la négativité des marqueurs épithéliaux (cytokératine et EMA) [9,12]. Une fois diagnostiqué l'AML épithélioïde est classé en trois grades d'agressivité selon les critères suivants : anaplasie

nucléaire, activité mitotique élevée, invasion vasculaire, présence de nécrose et infiltration périrénale [10]. Malgré le potentiel agressif des AML épithélioïdes de haut grade de malignité (invasion locale, ganglionnaire et métastatique), il n'y a pas eu dans notre série d'évolution maligne des AML simples ni des AML épithélioïdes. Il faut cependant souligner la possibilité d'association concomitante AML-carcinome à cellules rénales [9,13].

La biopsie rénale avec guidage TDM est une option pour obtenir une analyse anatomopathologique. Dans leur étude S. Rybikowski et al. [11] ont obtenu une concordance entre les résultats anatomopathologiques de la biopsie et ceux de la pièce opératoire de 90,7%. Aucune complication grave n'a été rapportée dans cette série. La biopsie permet de ne poser une indication opératoire que pour les tumeurs malignes ou à haut risque d'évolution maligne. En effet, selon la littérature le taux de tumeurs bénignes parmi les tumeurs rénales solides peut atteindre 20% [11,14,15].

Pour 24% des AML atypiques de notre série il existait un contingent graisseux à la relecture de la TDM initiale. Le nombre d'AML SCGT après seconde expertise était donc de 31 sur les 500 biopsies réalisées. Tous les AML pour lesquels il existait un contingent graisseux à la deuxième lecture étaient des AML simples (non épithélioïdes). Ainsi une des explications de l'absence de graisse à la TDM initiale pourrait être sa faible sensibilité en cas de faible composante graisseuse. D'autres hypothèses sont possibles : rareté ou absence de la composante graisseuse à la phase initiale de la maladie angiomyolipomateuse et apparition tardive, ou absence vraie de graisse. Plusieurs aides diagnostiques sont disponibles. La réévaluation TDM notamment à l'aide de traitements informatiques spécialisés peut être proposée [14]. L'IRM est également un examen fiable pour la détection de graisse microscopique au sein des masses rénales solides [16]. La biopsie rénale des petites masses rénales indéterminées permet une orientation diagnostique pour adapter la prise en charge.

Dans leur série Lane B et al. [9] ont étudié les caractéristiques histologiques, TDM et évolutives de 209 patients ayant subi une néphrectomie et pour lesquels un AML était diagnostiqué. Ils ont mis en évidence un plus fort taux d'absence de graisse TDM pour les petites tumeurs, uniques et chez les patients âgés. Ils n'ont observé aucune évolution maligne ni aucune récurrence. Ces résultats peuvent inciter à privilégier un traitement conservateur des AML pauvres en graisse comme pour les AML typiques. En revanche, 13% des patients de cette série atteints d'AML avaient un cancer rénal concomitant. Les AML SCGT semblent donc avoir une évolution naturelle semblable aux AML typiques et notamment l'absence d'évolution cancéreuse. Cela ne s'applique pas aux AML épithélioïdes à risque de transformation maligne et métastatique. En effet, dans leur revue de la littérature Varma et al. [17] précisent que la quasi-totalité des cas cliniques relatant l'histoire naturelle de patients atteints d'AML épithélioïdes sont morts de l'évolution agressive de la tumeur (métastases hépatiques, pulmonaires et osseuses).

Notre étude était limitée par son caractère rétrospectif, du nombre élevé de perdus de vue et l'absence de suivi histologique. Une étude prospective augmenterait la légitimité de nos résultats.

Conclusion

L'AML sans composante graisseuse est une tumeur rénale mal connue et peu étudiée dans la littérature. Le diagnostic d'AML SCGT peut être difficile du fait de ses particularités sémiologiques radiologiques. Cependant, dans 24% des cas la relecture des TDM à la recherche de densité graisseuse aurait pu permettre de corriger le diagnostic, évitant ainsi le recours à la biopsie rénale percutanée.

Dans notre série, l'évolution naturelle des AML SCGT a été semblable à celle des AML classiques. L'âge moyen au diagnostic était similaire à celui rapporté dans la littérature avec une prédominance féminine [18]. Les complications ont été rares et ont pu être prises en charge par traitement conservateur. Toutefois 10% des AML SCGT étaient des AML épithélioïdes dont le pronostic et la prise en charge sont incertains.

Le diagnostic d'AML sans composante graisseuse sur une biopsie d'une masse rénale indéterminée nécessite une prise en charge semblable à celle des AML classiques.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Nelson CP, Sanda MG. Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 2002;168:1315–25.
- [2] Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, Marshall FF. The natural history of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1993;150(6):1782–6.
- [3] Dickinson M, Ruckle H, Beagher M, Hadley HR. Renal angiomyolipoma: optimal treatment based on size and symptoms. *Clin Nephrol* 1998;49:281–6.
- [4] Dabbech C, Chaker M, Chemali R, Perot V, El Hajj L, Ferriere JM, et al. Rôle de l'embolisation dans les angiomyolipomes du rein. *J Radiol* 2006;87:1859–67.
- [5] Eble JN. Angiomyolipoma of kidney. *Semin Diagn Pathol* 1998;15:21–40.
- [6] Bergera J, Valgublas E, Thereaux J, Plainard X, Bouhler A, Lanoe M, et al. Preoperative factors of misdiagnosis of renal angiomyolipoma. *Prog urol* 2009;19:301–6.
- [7] Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986;135:1121–4.
- [8] Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, Marshall FF. The natural history of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1993;150:1782–6.
- [9] Lane B, Aydin H, Danforth TL, Zhou M, Remer EM, Novick AC, et al. Clinical correlates of renal angiomyolipoma subtypes in 209 patients: classic, fat poor, tuberous sclerosis associated and epithelioid. *J Urol* 2008;180:836–43.
- [10] Lopater J, Daniel L, Akiki A, Boissier R, Lechevallier E, Coulange C. Angiomyolipome épithélioïde rénal. *Prog urol* 2009;19:457–61.
- [11] Leclerc JC, Marchal F, Stines J, Regent D. L'angiomyolipome rénal épithélioïde : tumeur bénigne ou maligne? *J Radiol* 2003;84:851–4.
- [12] Halpenny D, Snow A, McNeill G, Torreggiani WC. The radiological diagnosis and treatment of renal angiomyolipoma current status. *Clinic Radiol* 2010;65:99–108.
- [13] Boorjian S, Frank I, Inman B, Lohse C, Chevillat J, Bradley C, et al. The role of partial nephrectomy for the management of sporadic renal angiomyolipoma. *Urology* 2007;70:1064–8.

- [14] Inomoto C, Umemura S, Sasaki Y, Yasuda M, Terachi T, Osamura RY. Renal cell carcinoma arising in a long pre-existing angiomyolipoma. *Pathol Int* 2007;57:162–6.
- [15] Rybikowski S, Tomatis L, Arroua F, Ragni E, Rossi D, Bastide C. Intérêts des ponctions biopsies rénales percutanées dans la prise en charge des tumeurs solides du rein inférieures ou égales à 4 cm. *Prog urol* 2008;18:337–43.
- [16] Duchene DA, Lotan Y, Cadeddu JA, Sagalowsky AI, Koene-man KS. Histopathology of surgically managed renal tumors: analysis of a contemporary series. *Urology* 2003;62(5):827–30.
- [17] Varma S, Gupta S, Talwar J, Forte F, Dhar M. Renal epithelioid angiomyolipoma: a malignant disease. *J Nephrol* 2011;24(01):18–22.
- [18] Remzi M, Ozsoy M, Klingler HC, Suzani M, Waldert M, Seitz C, et al. Are small renal tumors harmless? Analysis of histopathological features according to tumors 4 cm or less in diameter. *J Urol* 2006;176(3):896–9.