



Année 2025

Thèse N° 007/25

# L'ANGIOMYOLIPOME RÉNALE (A PROPOS DE 18 CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE)

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 24/01/2025

PAR

Mr. SAHBANI OMAR

Né le 24 Juillet 1999 à KARIA BA MOHAMED

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Angiomyolipome – Rein – Sclérose tubéreuse de Bourneville – TDM – Néphrectomie – Embolisation

JURY

M. TAZI MOHAMMED FADL ..... PRÉSIDENT et RAPPORTEUR

Professeur d'urologie

M. EL AMMARI JALAL EDDINE.....

Professeur d'urologie

M. MELLAS SOUFIANE .....

Professeur d'anatomie

M. AHSAINI MUSTAPHA.....

Professeur agrégé d'urologie

M. OUADDANE ALAMI RHYAN ..... Membre associé

Professeur assistant d'anatomie

JUGES

# PLAN

---

<b>PLAN</b> .....	<b>1</b>
<b>LISTE DES ABREVIATIONS</b> .....	<b>7</b>
<b>LISTE DES TABLEAUX</b> .....	<b>8</b>
<b>LISTE DES FIGURES</b> .....	<b>9</b>
<b>INTRODUCTION GENERALE</b> .....	<b>13</b>
<b>HISTORIQUE</b> .....	<b>16</b>
<b>RAPPEL ANATOMIQUE DU REIN</b> .....	<b>19</b>
<b>I. GENERALITES</b> .....	<b>20</b>
<b>II. ANATOMIE DESCRIPTIVE</b> .....	<b>20</b>
1. Situation .....	20
2. Configuration externe.....	21
2.1. Forme et aspect.....	21
2.2. Dimensions moyennes .....	21
2.3. Direction et orientation .....	21
<b>III. CONFIGURATION INTERNE</b> .....	<b>22</b>
1. La capsule propre du rein .....	22
2. Le sinus du rein.....	22
3. Le parenchyme rénal .....	22
<b>IV. RAPPORTS DU REIN</b> .....	<b>23</b>
1. Rein droit .....	23
1.1. Face postérieure .....	23
1.2. Face antérieure .....	24
1.3. Le pôle supérieur .....	24
1.4. Le pôle inférieur .....	24
1.5. Le bord externe .....	24
1.6. Le bord interne .....	24
2. Rein gauche.....	24
2.1. Face postérieure .....	24
2.2. Face antérieure .....	25
2.3. Bord externe.....	25
2.4. Bord interne.....	25
2.5. Le pôle supérieur .....	26

V. VASCULARISATION ET INNERVATION DU REIN .....	30
1. Vascularisation artérielle.....	30
2. Vascularisation veineuse.....	31
3. Vascularisation lymphatique .....	31
4. Innervation.....	32
<b>HISTOLOGIE .....</b>	<b>36</b>
I. STRUCTURE HISTOLOGIQUE DES DIFFERENTS SEGMENTS DU NEPHRON .....	37
1. Le glomérule rénal de Malpighi.....	37
2. Les systèmes tubulaires du néphron .....	38
2.1. Le tube rénal proximal .....	38
2.2. L'anse de Henlé .....	39
2.3. Le tube distal .....	39
2.4. Le tube collecteur ou tube de Bellini .....	40
<b>ANATOMOPATHOLOGIE DE L'ANGIOMYOLIPOME RENAL .....</b>	<b>41</b>
I. AML CLASSIQUE.....	42
1. Macroscopiquement .....	42
2. Microscopiquement .....	44
3. L'AML EPITHELIOÏDE.....	45
4. Macroscopiquement .....	45
5. Microscopiquement .....	45
<b>ETIOPATHOGENIE .....</b>	<b>47</b>
I. LA FORME ASSOCIEE A LA SCLEROSE TUBEREUSE DE BOURNEVILLE .....	48
1. L'aspect génétique .....	48
2. Le diagnostic de la STB .....	50
2.1. Manifestations cliniques.....	50
a. Manifestations cutanées .....	50
b. Manifestations neurologiques .....	55
c. Manifestations rénales .....	58
d. Manifestations cardiaques.....	61
e. Manifestations ophtalmologiques .....	61
f. Manifestations pulmonaires .....	62
g. Autres manifestations .....	63
2.2. Diagnostic positif.....	63

---

2.3. Conseil génétique .....	67
II. La forme sporadique .....	68
<b>MATERIEL ET METHODES.....</b>	<b>70</b>
I. MATERIEL .....	71
1. Type et but de l'étude.....	71
2. Population de l'étude.....	71
3. Critères d'inclusion .....	71
4. Critères d'exclusion.....	71
5. Limites de l'étude .....	71
6. Considérations éthiques .....	72
II. METHODES .....	72
1. Fiche d'exploitation des angiomyolipomes rénaux .....	73
2. Identification du Patient.....	73
3. Informations Administratives .....	73
4. Antécédents Médicaux.....	73
5. Examen Clinique.....	74
6. Examens Paracliniques .....	75
7. Données Anatomico-Pathologiques (pour les patients opérés) .....	76
8. Traitements .....	76
9. Suivi et Surveillance .....	77
10. Évolution .....	77
<b>RESULTATS .....</b>	<b>78</b>
I. EPIDEMIOLOGIE.....	79
1. Répartition selon l'âge .....	79
2. Répartition selon le sexe .....	80
II. CLINIQUE .....	82
1. Signes fonctionnels .....	82
2. Examen physique .....	84
III. PARACLINIQUE .....	85
1. Biologie .....	85
2. Imagerie.....	86
3. Prise en charge thérapeutique.....	92

IV. ANATOMO-PATHOLOGIE .....	96
<b>DISCUSSION .....</b>	<b>98</b>
I. EPIDEMIOLOGIE.....	99
1. L'âge .....	99
2. Le sexe .....	101
3. La sclérose tubéreuse de Bourneville .....	102
3.1. Fréquence .....	102
3.2. Sexe .....	102
3.3. Race .....	103
3.4. Géographie .....	103
3.5. Cas similaires dans la famille .....	103
3.6. Angiomyolipome Rénal et Sclérose Tubéreuse de Bourneville.....	103
II. DIAGNOSTIC DE L'ANGIOMYOLIPOME RENALE .....	104
1. Symptomatologie clinique.....	104
2. Diagnostic paraclinique .....	112
2.1. Biologie .....	112
2.2. Imagerie .....	112
a. Abdomen sans préparation ASP .....	112
b. Urographie intraveineuse UIV .....	112
c. L'échographie rénale .....	113
d. Tomodensitométrie rénale .....	116
e. L'imagerie par résonance magnétique .....	118
f. L'angiographie.....	120
2.3. Place de la Biopsie percutanée ? .....	121
III. L'AML RENAL ET PROBLEME DU DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	122
IV. DEPISTAGE DES LESIONS, SUIVI ET CONSEIL GENETIQUE .....	123
V. TRAITEMENT .....	125
1. En cas d'urgence .....	125
2. En dehors de l'urgence .....	126
2.1. Moyens thérapeutiques .....	126
a. Surveillance .....	126
b. Traitement chirurgical .....	128
c. Embolisation artérielle percutanée .....	134

---

d. Autres modalités .....	143
2.2. Indications de traitement .....	151
a. La surveillance .....	152
b. La néphrectomie totale .....	153
c. La néphrectomie partielle .....	154
d. L'embolisation artérielle sélective .....	155
e. La cryoablation .....	157
f. La radiofréquence .....	157
3. Evolution et Pronostic .....	159
3.1. Evolution de l'angiomyolipome rénal.....	159
3.2. Complications de l'angiomyolipome rénal .....	159
3.3. Pronostic .....	162
<b>CONCLUSION .....</b>	<b>164</b>
<b>RÉSUMÉ .....</b>	<b>167</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>179</b>

## LISTE DES ABREVIATIONS

<b>AML</b>	: Angiomyolipome rénal
<b>AMLer</b>	: Angiomyolipome rénal épithélioïde
<b>ASP</b>	: Abdomen sans préparation
<b>CCR</b>	: Carcinome à cellules rénales
<b>DPN</b>	: Diagnostic prénatal
<b>EEG</b>	: Electroencéphalogramme
<b>IRC</b>	: Insuffisance rénale chronique
<b>IRM</b>	: Imagerie par résonance magnétique
<b>LAM</b>	: Lymphangioliomyomatose
<b>LCA</b>	: Cryablation laparoscopique
<b>ME</b>	: Microscope électronique
<b>mTor</b>	: Mammalian target of rapamycin
<b>PC</b>	: Produit de contraste
<b>PECome</b>	: Tumeurs des cellules épithélioïdes périvasculaires
<b>PKR</b>	: Polykystose rénale
<b>SAE</b>	: EAS = embolisation artérielle sélective
<b>SPE</b>	: Syndrome dit post-embolisation
<b>STB</b>	: Sclérose tubéreuse de Bourneville
<b>TCP</b>	: Tube contourné proximal
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie
<b>UIV</b>	: Urographie intra-veineuse
<b>VCI</b>	: Veine cave inférieure

## LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1. Les différents types de rehaussement d'AML après injection du produit de contraste.....	89
Tableau 2. Les différents types de traitement d'AML dans notre série .....	94
Tableau 3. L'embolisation artérielle sélective dans notre série .....	94
Tableau 4. Les différents résultats de l'étude histologique dans notre série .....	97
Tableau 5. Tableau comparatif entre la moyenne d'âge de survenue de l'AML Sporadique dans les différentes séries .....	100
Tableau 6. Tableau comparatif entre la moyenne d'âge de survenue de l'AML de la STB dans les différentes séries.....	101
Tableau 7. Prévalence des symptômes en fonction de la taille de l'AML.....	106
Tableau 8. Tableau comparatif entre la fréquence de survenu.....	107
Tableau 9. Caractéristiques cliniques des AMLs dans différentes séries .....	111
Tableau 10. Indications et contre-indications du traitement par cryothérapie et Radiofréquence .....	157

## LISTE DES FIGURES

Figure 1. Désiré Magloire Bourneville 1840 – 1909 .....	17
Figure 2. Vue postérieure montrant la situation des deux reins et leurs positions..... .....	21
Figure 3. Rein droit coupé sur plusieurs plans montrant le parenchyme rénal et le pyélon .....	23
Figure 4. Vue antérieure de la loge rénale gauche (colon et intestin grêle écartés)..... .....	26
Figure 5. Vue antérieure montrant la loge rénale après dissection de son feuillet ventral [Laboratoire d'anatomie, faculté de médecine de Fès] .....	27
Figure 6. Vue antérieure de la paroi abdominale postérieure (rein droit écarté) .....	27
Figure 7. Schéma montrant les rapports antérieurs du rein .....	28
Figure 8. Schéma montrant les rapports postérieurs du rein .....	29
Figure 9. Vue antérieure montrant la vascularisation artérielle et veineuse des reins .....	32
Figure 10. Artères intra-rénales (coupe frontale du rein gauche vue antérieure) ...	33
Figure 11. Vaisseaux et nœuds lymphatiques du rein. ....	34
Figure 12. Innervation des reins .....	35
Figure 13. Schéma montrant la structure du néphron .....	40
Figure 14. Aspect macroscopique de l'AML rénal .....	43
Figure 15. Aspect macroscopique de l'AML rénal – a- AML friable dans le parenchyme rénal. b- AML bien circonscrit avec surface jaune-blanche .....	43
Figure 16. Aspect histologique de l'angiomyolipome rénal montrant ses trois composantes : adipeuse (tête de flèche), vasculaire (flèches blanches) et musculaire (flèche noire).....	44
Figure 17. Coupe histologique d'angiomyolipome épithélioïde rénal à partir de biopsies à l'aiguille fine. a- angiomyolipome triphasique : cellules musculaires lisses, adipocytes, vaisseaux. b- contingent épithélioïde : cellules polygonales claires périvasculaires .....	46
Figure 18. Macule Hypopigmentée .....	50
Figure 19. Angiofibromes cutanés .....	51
Figure 20. Angiofibromes faciaux, formes sévères .....	52

Figure 21. « Plaque de chagrin » lombosacrée .....	53
Figure 22. Fibrome péri-unguéal .....	54
Figure 23. TDM : tubers corticaux, aspect hypodense non rehaussé après injection de produit de contraste .....	55
Figure 24. TDM : Lésions nodulaires sous-épendymaires calcifiées (flèche verte) rentrant dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville. ....	56
Figure 25. TDM cérébrale avant et après injection de PC : processus péri ventriculaire (astrocytomes à cellules géantes) rehaussé de façon intense responsable d'hydrocéphalie.....	57
Figure 26. Critères diagnostiques de la STB.....	66
Figure 27. Les extrêmes d'âge dans notre série .....	79
Figure 28. Répartition des patients suivant les tranches d'âge .....	79
Figure 29. Répartition des patients selon le sexe au cours de l'angiomyolipome rénal .....	80
Figure 30. Répartition des patients selon le sexe au cours de l'angiomyolipome rénal sporadique .....	81
Figure 31. Répartition des patients selon le sexe au cours de l'angiomyolipome rénal héréditaire.....	81
Figure 32. Répartition des présentations cliniques de l'angiomyolipome rénal .....	82
Figure 33. Prévalence des signes cliniques de l'angiomyolipome rénal .....	83
Figure 34. Sièges de la douleur lombaire.....	83
Figure 35. Répartition des atteintes selon le résultat.....	84
Figure 36. Graphique montrant le retentissement biologique des angiomyolipomes Rénaux dans notre série .....	86
Figure 37. Répartition des patients selon le nombre d'AML dans notre série .....	87
Figure 38. Répartition des patients selon la localisation d'AML dans notre série .....	87
Figure 39. Image échographique montrant une lésion corticale hypoéchogène non vascularisée au Doppler couleur. ....	88
Figure 40. Répartition des tumeurs selon le siège.....	89
Figure 41. Masse solido graisseuse (majoritairement graisseuse), encapsulée, sur la lèvre antérieure du medio-rein gauche, faiblement rehaussée après contraste, mesurant 6 cm. ....	90

Figure 42. Le rein gauche est le siège au niveau de sa lèvre externe d'une formation à double composante tissulaire et grasseuse, la composante tissulaire se rehausse faiblement après contraste .....	91
Figure 43. Multiples formations corticales très hypodenses de taille millimétrique dont la majorité ne se modifie pas après injection de PDC et dont quelques unes présentent une prise de contraste.....	91
Figure 44. Aspect macroscopique de l'angiomyolipome rénal. ....	93
Figure 45. Aspect à la microscopie optique on note le triple contingent adipeux, musculaire lisse et vasculaire.....	94
Figure 46. Embolisation d'hémostase d'un angiomyolipome rénal.....	95
Figure 47. Répartition des modalités thérapeutiques pour notre série .....	95
Figure 48. Répartition des malades selon le sexe dans les différentes séries .....	102
Figure 49. UIV montrant un syndrome de masse polaire inférieur droit. ....	113
Figure 50. Echographie montrant un angiomyolipome rénal sous forme d'une lésion Hyperéchogène (flèche), entourée par un parenchyme rénal hypoéchogène .....	115
Figure 51. TDM abdominale passant par le rein montrant .....	117
Figure 52. IRM abdominale en coupe axiale pondérée en T1 montrant une masse hyperintense en pôle supérieur de rein droit mesurant 1,8 cm conforme avec un AML du rein droit.....	120
Figure 53. L'angiographie rénale droite montre les AML des pôles .....	121
Figure 54. Schéma montrant une néphrectomie totale pour tumeur rénale .....	130
Figure 55. Etapes d'une néphrectomie totale par laparoscopie .....	131
Figure 56. Néphrectomie partielle du rein pour tumeur :.....	133
Figure 57. Embolisation préventive, A-B : artériographie rénale sélective montrant une volumineuse masse hypervascularisée et des formations anévrysmales, C-D : contrôle angiographique après embolisation artérielle sélective .....	138
Figure 58. Une embolisation pour arrêter le saignement .....	140
Figure 59. Artériographie rénale sélective gauche montrant un blush tumoral polaire inférieure hyper vasculaire à développement exo-rénal.....	141
Figure 60. Cathétérisme hyper sélectif de l'AML .....	142
Figure 61. Embolisation d'AML à l'aide de particules sphériques 700 µm .....	142

---

Figure 62. Contrôle après embolisation montrant la disparition quasi-totale de la vascularisation tumorale, avec bonne conservation de la vascularisation du parenchyme sain .....	143
Figure 63. Schéma montrant les principes de la cryothérapie rénale.....	144
Figure 64. Vue opératoire d'une cryothérapie rénale droite avec visualisation de la Marge de sécurité en périphérie de « l'ice ball » .....	145
Figure 65. Coupes coronales d'une TDM abdominale montrant un angiomyolipome rénal droit avant (A) et 20 mois après une cryoablation rénale.....	147
Figure 66. Ablation par radiofréquence d'une tumeur rénale sous contrôle TDM. ....	149
Figure 67. Algorithme d'une proposition d'actualisation de la prise en charge de l'AML rénal. (La décision du traitement spécifique doit prendre en considération les scénarios cliniques individuels, le patient ainsi que les préférences du chirurgien) 2016.....	158

# INTRODUCTION GENERALE

L'angiomyolipome rénal est une tumeur rare et généralement bénigne, représentant 1 à 3 % des tumeurs solides du rein [1]. Cette tumeur est constituée de trois composantes principales, en proportions variables : une composante graisseuse, souvent prédominante, une composante musculaire lisse, et une composante vasculaire.

On distingue deux types d'angiomyolipomes :

1. **Le type sporadique**, observé dans 80 % des cas, qui se manifeste de manière isolée et unilatérale [2].
2. **Le type associé à la Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB)**, une maladie génétique autosomique dominante à pénétrance variable, retrouvé dans 20 % des cas. Dans ce contexte, les atteintes rénales sont multiples et bilatérales dans 50 à 80 % des cas [1].

Bien que la majorité des angiomyolipomes soient asymptomatiques, des manifestations cliniques surviennent dans 68 à 80 % des cas lorsque la taille de la tumeur atteint ou dépasse 4 cm. Les symptômes les plus fréquents incluent des douleurs lombaires et une hématurie. Dans certains cas, la révélation peut être dramatique, allant jusqu'à un état de choc lié à une rupture hémorragique, une complication redoutée [3].

Le diagnostic repose essentiellement sur l'imagerie médicale :

- **L'échographie** montre une masse bien délimitée et hyperéchogène.
- **La tomodensitométrie (TDM)** révèle la composante graisseuse caractéristique, identifiable par une densité négative au sein de la masse rénale.

La prise en charge dépend de la taille tumorale :

- **Pour les lésions de moins de 4 cm**, la surveillance reste l'approche classique.
- **Pour les tumeurs de plus de 4 cm**, présentant un risque élevé de complications hémorragiques, une intervention chirurgicale est recommandée. Celle-ci peut consister en une néphrectomie partielle ou totale, avec une priorité donnée à la préservation rénale [1].

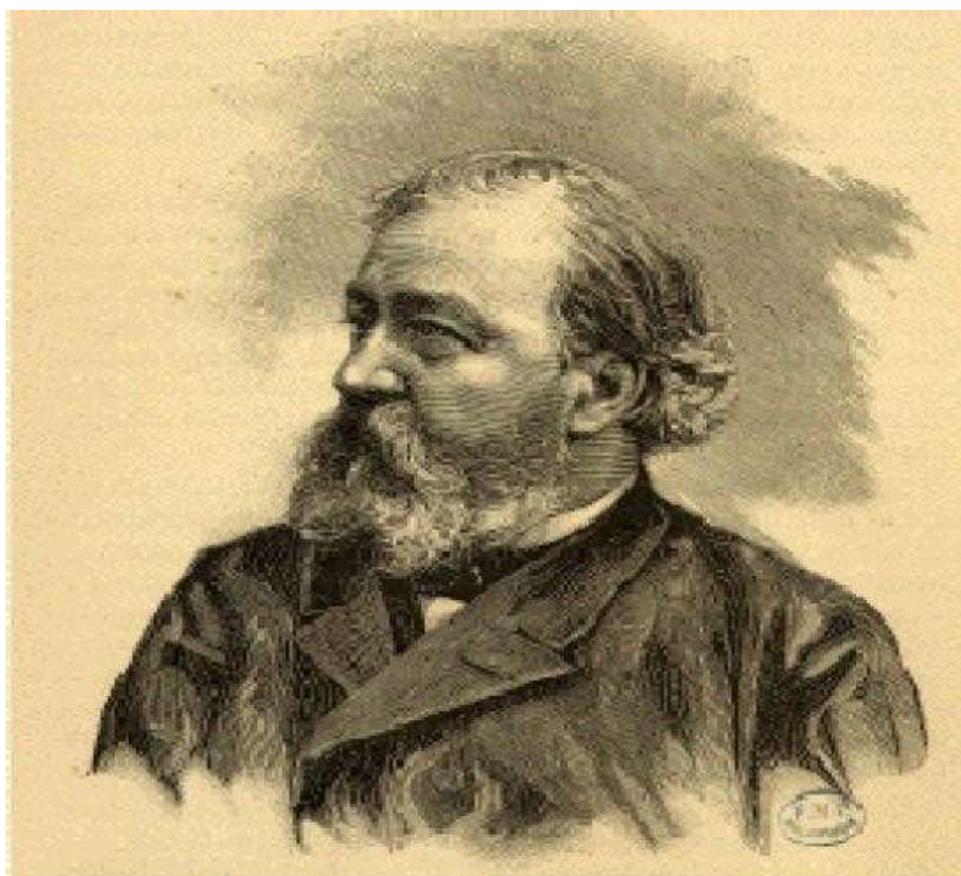
En alternative, l'**Embolisation Artérielle Sélective (EAS)** offre une option thérapeutique conservatrice. D'autres techniques, comme la cryoablation rénale laparoscopique, ont également montré leur efficacité pour réduire la taille des tumeurs [2].

Le pronostic de l'angiomyolipome dépend de plusieurs facteurs : la nature histologique (classique ou épithélioïde), l'association avec la STB, et la taille tumorale.

Dans ce contexte, nous présentons une étude rétrospective portant sur 18 patients pris en charge pour angiomyolipome rénal au service d'urologie du CHU Hassan II de Fès, entre 2013 et 2017. Cette étude vise à préciser le profil épidémiologique, les caractéristiques cliniques et paracliniques, ainsi que les particularités thérapeutiques de cette affection.

# HISTORIQUE

La première description de l'angiomyolipome rénal ainsi que celle de la Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB), est attribuée à Désiré Magloire Bourneville en 1880 (figure 1). Sur un rapport d'autopsie d'une jeune fille de 15 ans atteinte d'épilepsie, d'hémiplégie et de retard mental, il a décrit un durcissement semblable à une tubéreuse des gyri cérébraux hypertrophiques et leur attribua la dénomination de «Sclérose tubéreuse des circonvolutions cérébrales ». Il a également décrit les lésions trouvées au niveau des reins comme étant des lésions hamartomateuses plutôt que des lésions tumorales malignes.



*Figure 1. Désiré Magloire Bourneville 1840 – 1909 [4]*

C'est à Bourneville que revient le mérite d'avoir cité pour la première fois l'association des lésions rénales à cette affection [5] [6] [7].

En 1908, Vogt était le premier à évoquer la triade caractéristique de la STB regroupant : épilepsie, retard mental et angiofibromes de la face (adénomes sébacés). Il mentionna aussi que l'atteinte cardiaque et rénale pourraient faire partie de la maladie [5] [6] [8].

En 1951, Morgan et al donnaient pour la première fois la dénomination d'angiomyolipome rénal afin de décrire cette tumeur constituée de trois composantes: cellules adipeuses matures, cellules musculaires lisses et d'une composante vasculaire [9].

Les critères de diagnostic précis de la sclérose tubéreuse de Bourneville (critères majeurs et critères mineurs) n'ont été établis qu'en 1988 par Gomez.

L'angiomyolipome rénal fait partie des critères majeurs de la sclérose tubéreuse de Bourneville [6] [8].

En 1992, la nature génétique de la maladie (STB) avait été déterminée avec identification de deux loci impliqués, situés sur les chromosomes 9 et 16. Ce dernier gène fut isolé en 1993 [6].

En 1998, Pea et al décrivaient pour la première fois la variante épithélioïde de l'AML rénal, et concluaient qu'elle était composée purement de cellules épithélioïdes fusiformes, avec absence de la composante adipeuse et vasculaire.

Au cours de la dernière décennie plusieurs auteurs décrivaient la variante de l'AML épithélioïde comme étant à potentiel malin avec métastase viscérale et lymphatique [10].

## RAPPEL ANATOMIQUE DU REIN

La connaissance de la situation des reins et de leur vascularisation permet une meilleure compréhension des abords chirurgicaux.

## **I. Généralités**

Le rein est un organe vital puisqu'on lui incombe la fonction d'épuration du sang des substances nuisibles provenant de la dégradation et du métabolisme des différentes substances organiques, surtout protéiques, ainsi que le maintien de l'équilibre électrolytique sanguin grâce à ses fonctions d'excrétion et de réabsorption. De même, il exerce des fonctions endocrines sur la pression artérielle (système rénine angiotensine) et sur l'hématopoïèse (érythropoïétine).

## **II. Anatomie descriptive**

### **1. Situation (figure 2)**

Le rein est un organe pair, de couleur brune rougeâtre, plein, thoraco-abdominal, situé dans l'étage sous diaphragmatique en retro péritonéal de part et d'autre du rachis et des gros vaisseaux pré-vertébraux auxquels chacun d'entre eux est relié par son pédicule :

- Le rein gauche est plus haut situé que le rein droit, il se projette entre le bord supérieur de la 11ème vertèbre dorsale ou thoracique(T11), et la 3ème vertèbre lombaire(L3).
- Le rein droit est situé entre le bord inférieur de T11, et le bord inférieur de L3.

## 2. Configuration externe

### 2.1. Forme et aspect

Classiquement comparé à celle d'un haricot à hile interne, ferme, il présente :

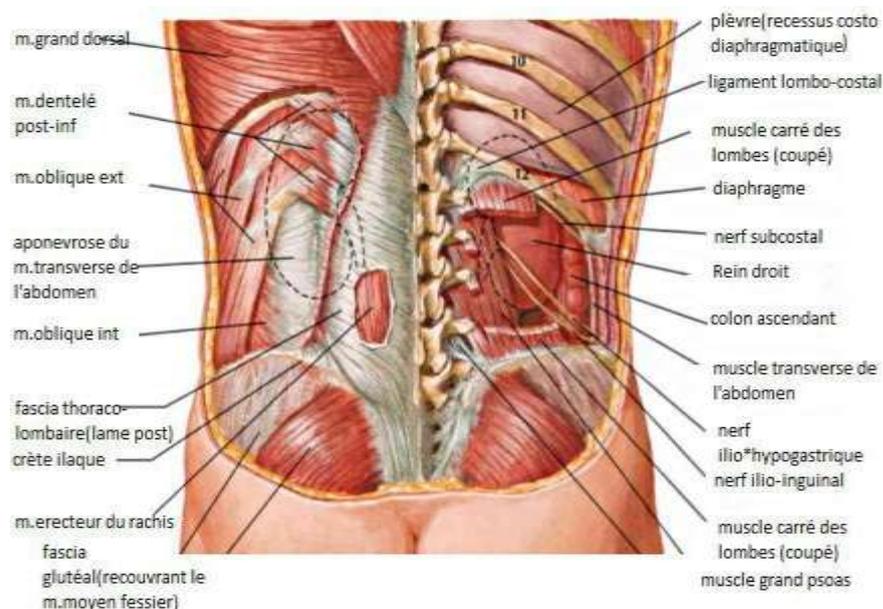
- Deux faces convexes : antéro-externe et postéro-interne.
- Deux bords : externe concave et interne convexe.
- Deux pôles : supérieur et inférieur.

### 2.2. Dimensions moyennes

- Longueur = 12 cm
- Largeur = 6 cm
- Epaisseur = 3 cm
- Poids = 130 - 140 g

### 2.3. Direction et orientation

Le grand axe vertical est oblique de haut en bas et de dedans en dehors. L'axe transversal n'est pas situé dans un plan frontal mais oblique en arrière et en dehors, si bien que le sinus du rein regarde en avant, la face antérieure étant orientée en avant et en dehors, la face postérieure en arrière et en dehors.



*Figure 2. Vue postérieure montrant la situation des deux reins et leurs positions [11]*

### III. Configuration interne (figure 3)

Sur une coupe suivant le grand axe du rein, le parenchyme rénal paraît entouré d'une capsule et creusé du sinus du rein :

#### 1. La capsule propre du rein

Elle est lisse et clivable du parenchyme, résistante et peu extensible, et se continue au niveau du sinus avec la tunique conjonctive des calices et des vaisseaux.

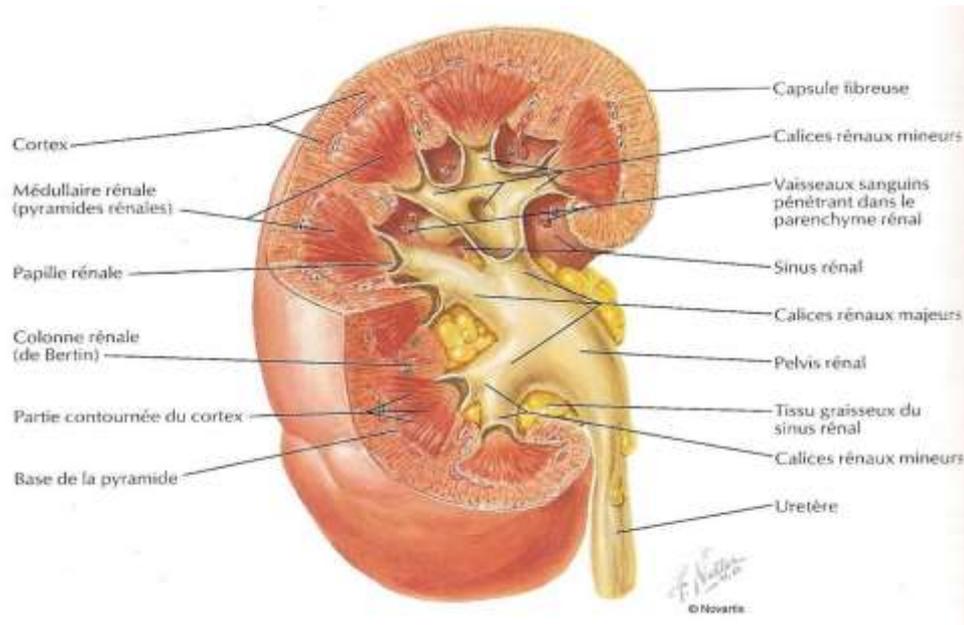
#### 2. Le sinus du rein

Ouvert au hile, profond de 3 cm environ et contient dans le tissu cellulo-graisseux les vaisseaux et les nerfs du rein, les calices et une grande partie du bassinet. La paroi du sinus rénal présente 6 à 8 saillies coniques dites papilles, au sommet desquelles s'ouvrent de petits orifices, en pomme d'arrosoir, formant « l'area cribrosa ».

#### 3. Le parenchyme rénal

Formé de deux parties bien distinctes :

- La substance médullaire : centrale, elle forme 8 à 10 pyramides de Malpighi, simples ou composées, coniques et à sommet proéminent dans le sinus et formant les papilles.
- La substance corticale : périphérique, entoure les pyramides de Malpighi. Chaque pyramide de Malpighi et la corticale qui l'entoure forment un lobe rénal, mais les lobes ne sont généralement pas apparents extérieurement, sauf chez le jeune enfant.



*Figure 3. Rein droit coupé sur plusieurs plans montrant le parenchyme rénal et le pyélon [11]*

#### **IV. Rapports du rein (figures 4, 5, 6, 7 et 8)**

Le rein est contenu dans une loge fibreuse formée par le fascia sous péritonéal. Cette dernière forme en dehors du rein une lame fibreuse dense ; le fascia péri rénal qui se divise en deux feuillets : l'un antérieur, l'autre postérieur, plus épais, appelé fascia de Zuckerkandl et adhérent en haut au diaphragme.

##### **1. Rein droit**

###### **1.1. Face postérieure**

- La plèvre,
- La paroi lombaire
- Les fibres verticales du diaphragme
- Le cul de sac costo-diaphragmatique postérieur
- La 12ème côte
- Le psoas

- Le muscle carré des lombes
- L'aponévrose postérieure du transverse renforcée par le ligament lombo-costal de Henlé qui sert de repère au cours de l'abord chirurgical du rein pour éviter d'ouvrir le cul de sac pleural.

### **1.2. Face antérieure**

- En haut : la face inférieure du lobe droit du foie.
- En bas : l'angle colique droit, accolé par le fascia de Toldt droit devant le pôle inférieur du rein.
- En dedans : la partie externe du deuxième duodénum, accolée par le fascia de Treitz.

### **1.3. Le pôle supérieur**

Recouvert en dedans par la surrénale, il répond au diaphragme et au foie.

### **1.4. Le pôle inférieur**

Il répond à l'angle colique droit ou au colon ascendant.

### **1.5. Le bord externe**

Répond en arrière au diaphragme et en avant au foie.

### **1.6. Le bord interne**

Essentiellement la veine cave inférieure (VCI), unie au hile par la veine rénale.

Ainsi, au-dessus du hile, la VCI est plus proche du rein qu'en dessous.

## **2. Rein gauche**

### **2.1. Face postérieure**

Les rapports sont les mêmes qu'à droite, mais la partie thoracique du rein est plus grande (la moitié au minimum), puisque le rein gauche est plus haut situé.

## 2.2. Face antérieure

La racine du méso côlon transverse permet de distinguer trois parties :

- La partie supérieure : au-dessus du mésocôlon transverse, elle répond au pancréas, à l'arrière cavité des épiploons et au pédicule splénique.
- La partie moyenne : au niveau même de la racine et juste en dessous, elle répond au colon transverse et à son méso.
- La partie inférieure : au-dessous du mésocôlon, elle répond au mésocôlon descendant accolé par le fascia de Toldt gauche et aux anses grêles parfois.

Il faut signaler que pour exposer la veine rénale gauche, l'angle colique gauchedoit être décollé et il faudra refouler l'estomac en dedans, la rate et la queue du pancréas vers le haut.

## 2.3. Bord externe

Le bord externe du rein revêtu par le péritoine pariétal postérieur, forme à gauche comme à droite la gouttière pariéto-colique. De haut en bas il répond:

- Au bord inféro-interne de la rate.
- A l'angle colique gauche, fixé au diaphragme par le ligament phréno-colique gauche
- Au colon descendant

## 2.4. Bord interne

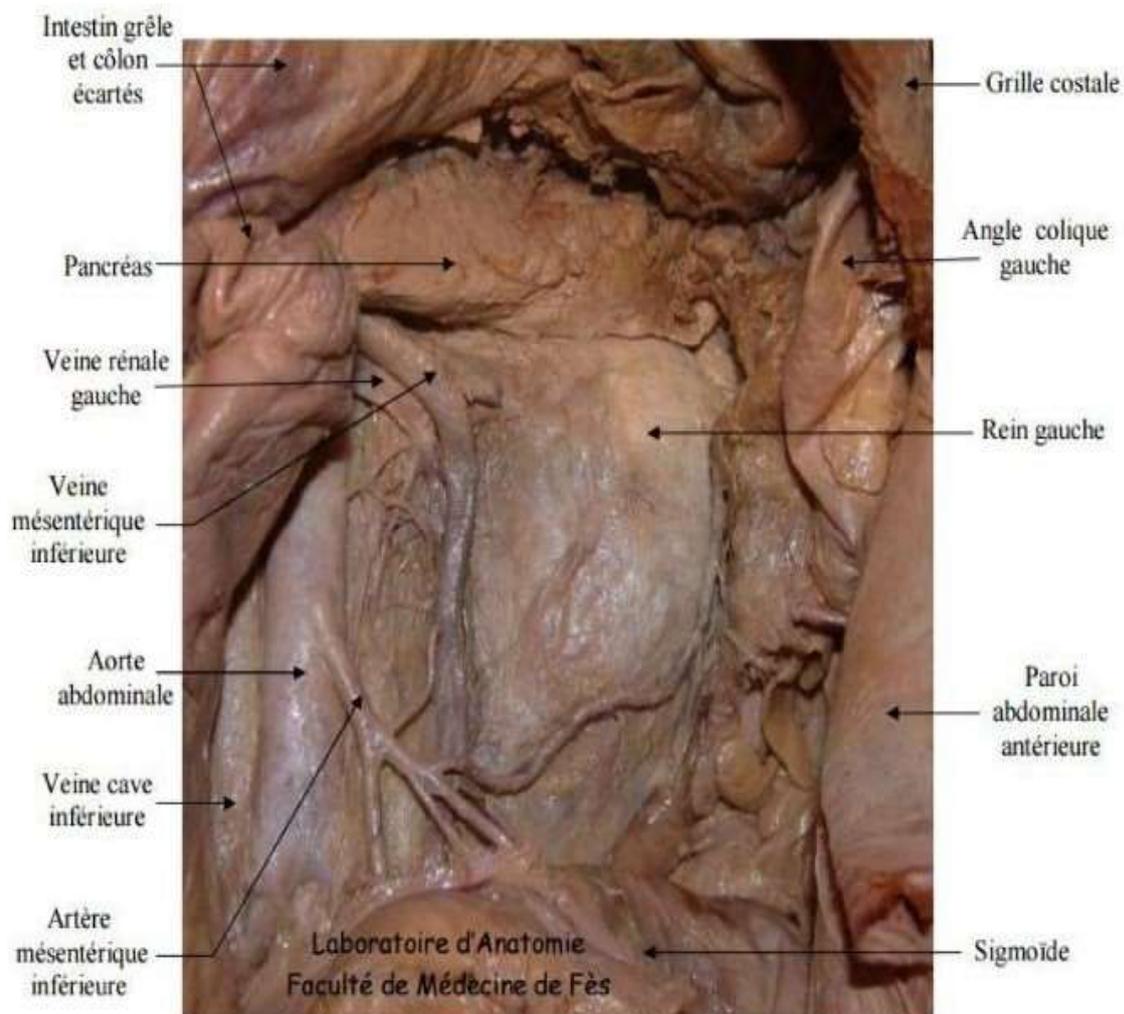
Il répond essentiellement à l'aorte plus à distance que n'est la veine cave inférieure du rein droit, unie au hile par le pédicule rénal gauche. Au-dessus du hile, le rapport est représenté par la surrénale gauche dans la loge rénale. Au-dessous du hile, les rapports sont l'uretère gauche, les vaisseaux spermatiques, l'angle duodéno-jéjunal et le 4ème duodénum plus en dedans.

## 2.5. Le pôle supérieur

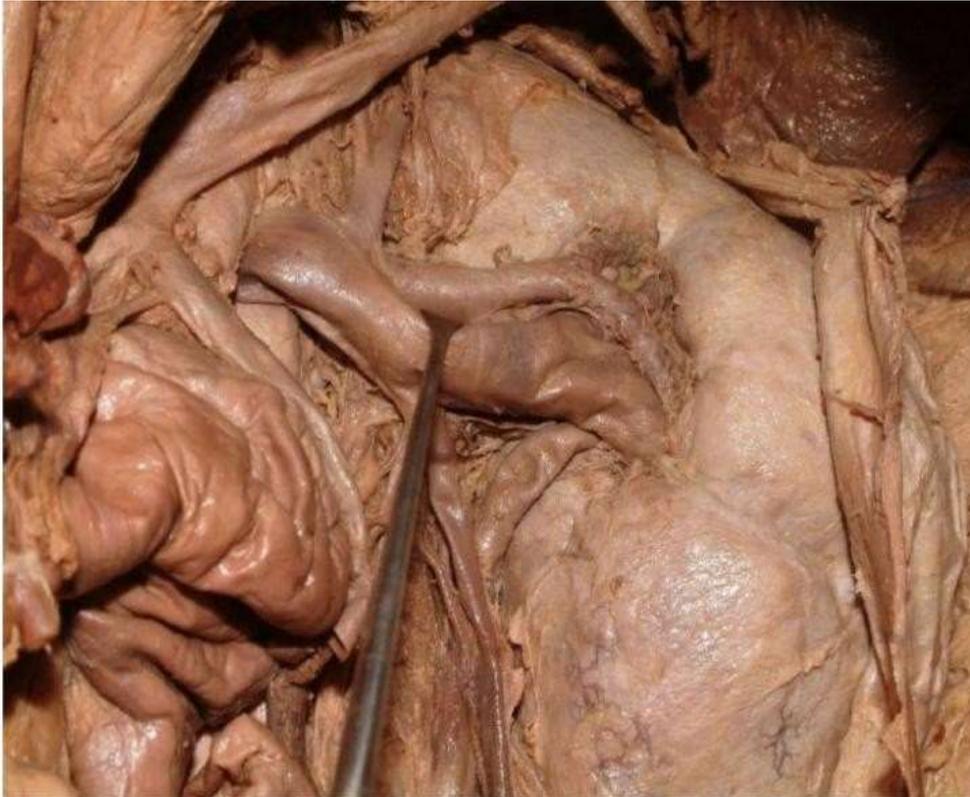
Recouvert en dedans par la surrénale, il répond au sommet de la rate.

### ❖ Le pôle inférieur

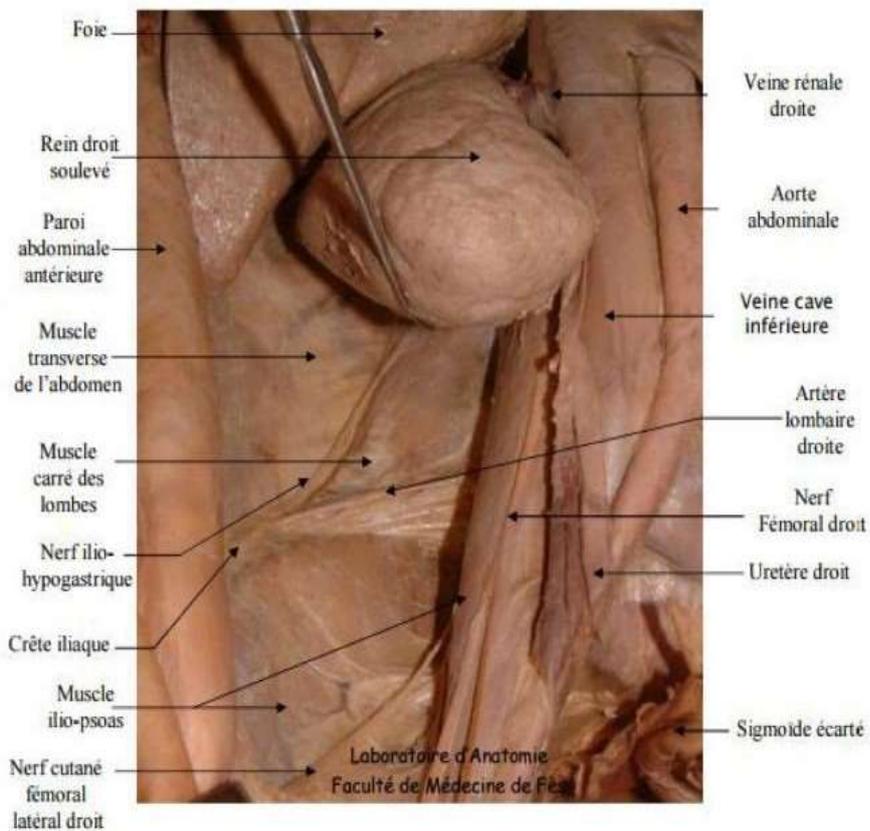
Il est recouvert par le mésocôlon descendant.



*Figure 4. Vue antérieure de la loge rénale gauche (colon et intestin grêle écartés)*



*Figure 5. Vue antérieure montrant la loge rénale après dissection de son feuillet ventral [Laboratoire d'anatomie, faculté de médecine de Fès]*



*Figure 6. Vue antérieure de la paroi abdominale postérieure (rein droit écarté)*

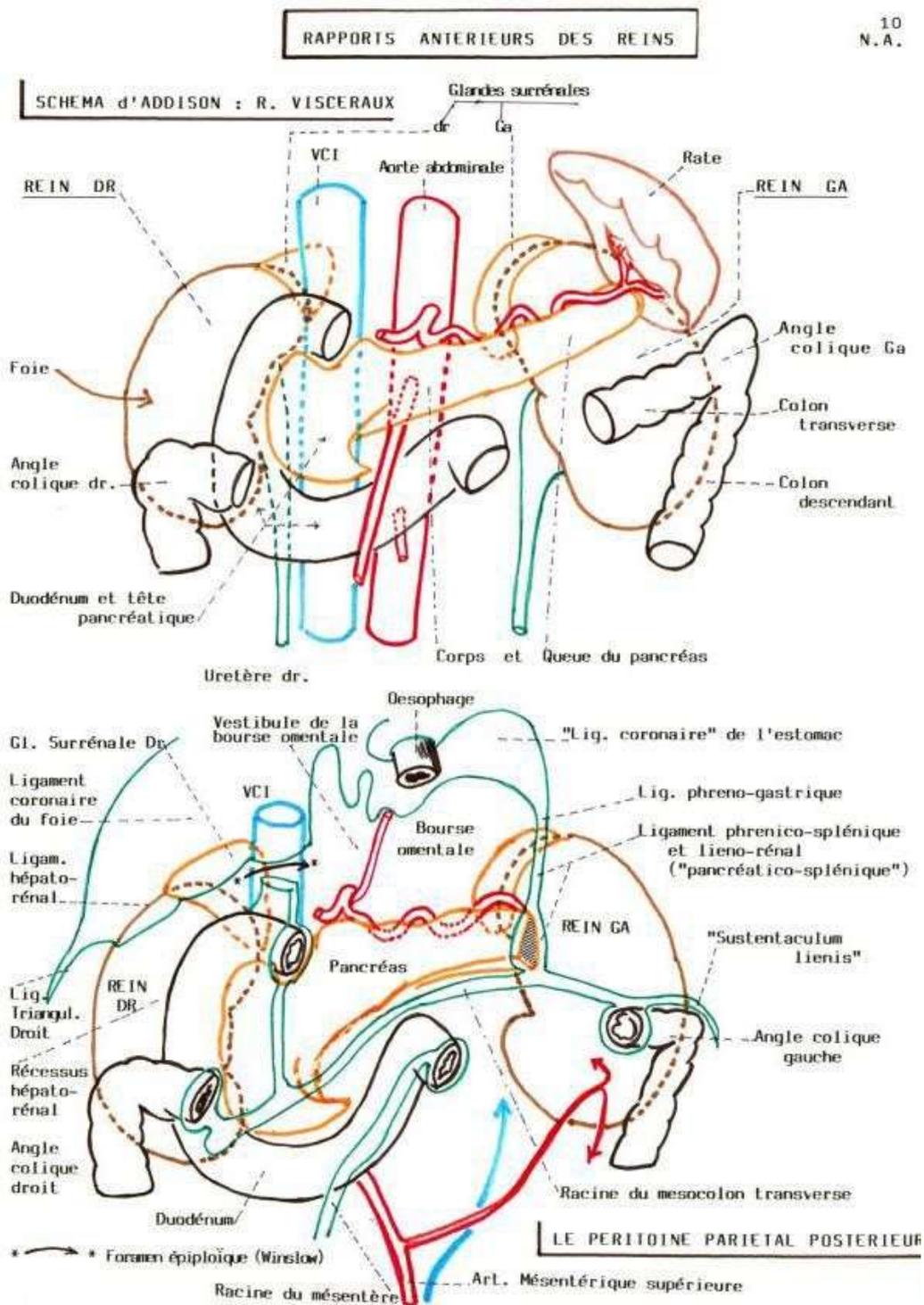


Figure 7. Schéma montrant les rapports antérieurs du rein

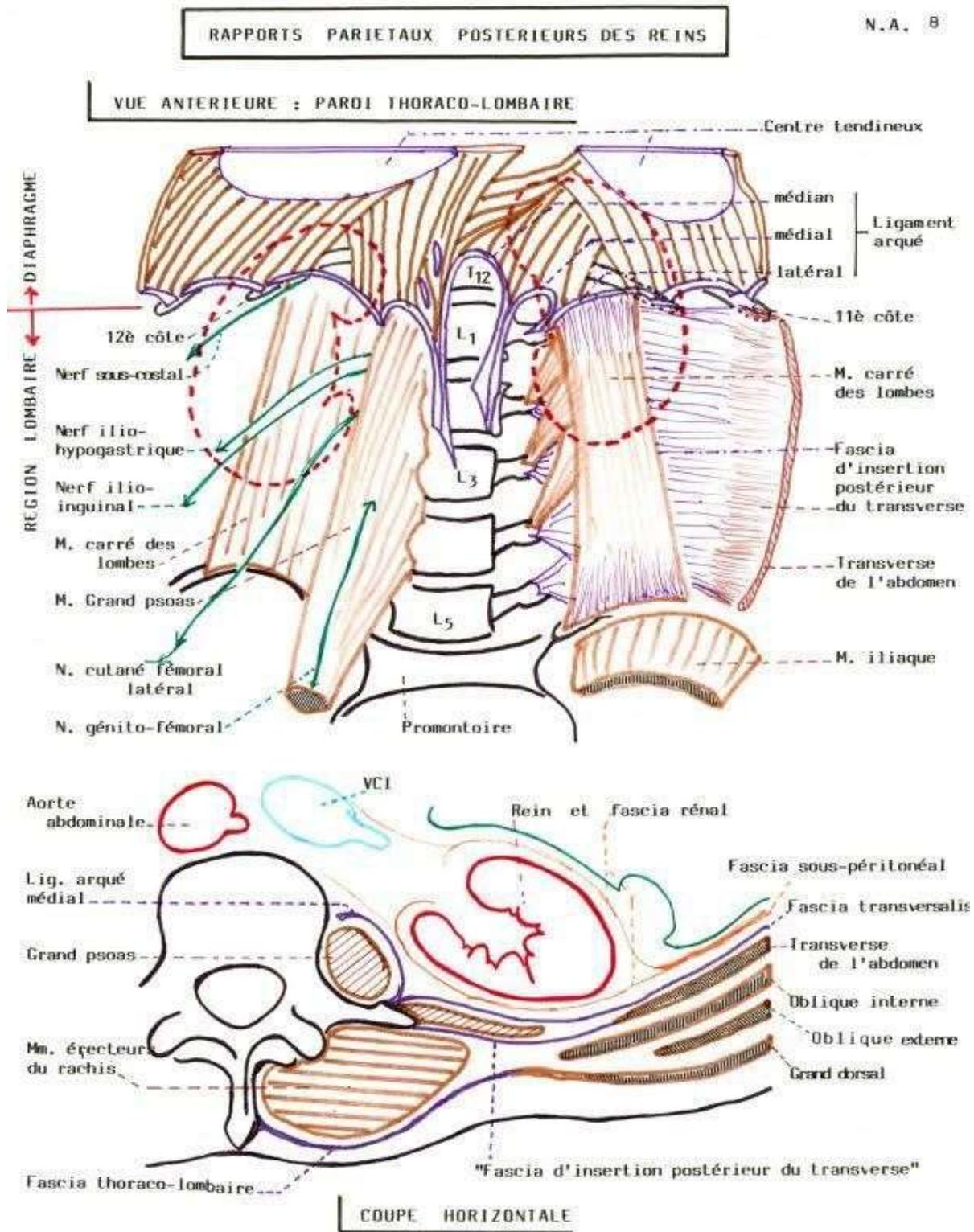


Figure 8. Schéma montrant les rapports postérieurs du rein

## V. Vascularisation et innervation du rein

### 1. Vascularisation artérielle (Figures 9 et 10)

- Les artères rénales naissent des bords latéraux de l'aorte abdominale, au tiers inférieur de la première vertèbre lombaire.
- Plus longue que la gauche, l'artère rénale droite passe en arrière de la veine cave inférieure (VCI) puis de la veine rénale droite. Elles ont un trajet oblique d'environ 6 cm à droite et 4 cm à gauche, avant d'aborder le hile correspondant, où chacune se divise en deux branches terminales principales:
  - ▲ La pré pyélique, se divise en 3 ou 4 branches qui irriguent la partie ventrale et le pôle inférieur du rein par l'intermédiaire de l'artère polaire inférieure qui peut naître directement de l'aorte.
  - ▲ La rétro pyélique, donne 3 à 5 branches qui vascularisent la partie dorsale du rein. Elle donne aussi une artère polaire supérieure.
- A l'intérieur du parenchyme rénal, les branches terminales se divisent et donnent origine aux artères intra rénales segmentaires qui se ramifient en artères inter papillaires puis interpyramidales. Ces dernières donnent les artères arquées, se divisant ensuite en artères inter lobulaires qui se dirigent vers la capsule de Bowman où elles se répartissent en artères glomérulaires.
- Les artères rénales donnent également quelques branches collatérales, dont l'artère surrénalienne inférieure et l'artère urétérale supérieure.

Outre, l'artère rénale forme avec d'autres artères un réseau anastomotique, tout au long du bord externe du rein, constituant l'arcade artérielle exo-rénale. Cela reste, néanmoins, insuffisant pour assurer la vascularisation rénale, en cas d'obstruction de l'artère rénale.

## **2. Vascularisation veineuse**

- Les veines rénales proviennent de la réunion des troncs veineux prépyélique et rétropyélique, eux-mêmes résultant de la confluence des veines rénales intra parenchymateuses, au niveau du bord médial du sinus rénal et en avant des artères rénales.
- La veine rénale droite est courte, mesurant 3 cm de longueur. Elle se jette directement dans la veine cave inférieure.
- La veine rénale gauche est plus longue, mesurant 7 cm de long. Elle passe en avant de l'aorte abdominale et en arrière de l'artère mésentérique supérieure. Elle reçoit de nombreuses collatérales de gros calibre, avant de se jeter dans la veine cave inférieure à la hauteur du disque L1-L2, un peu plus haut que la droite.
- Les veines rénales reçoivent plusieurs collatérales parmi lesquelles se trouvent les veines surrénales inférieures, les veines urétériques supérieures, la veine gonadique gauche et la surrénale moyenne (collatérales de la veine rénale gauche). Il se constitue au sein de la capsule adipeuse, un réseau veineux anastomotique, l'arc exorénal, qui rejoint ensuite les veines voisines (suprarénales, coliques, urétérales).

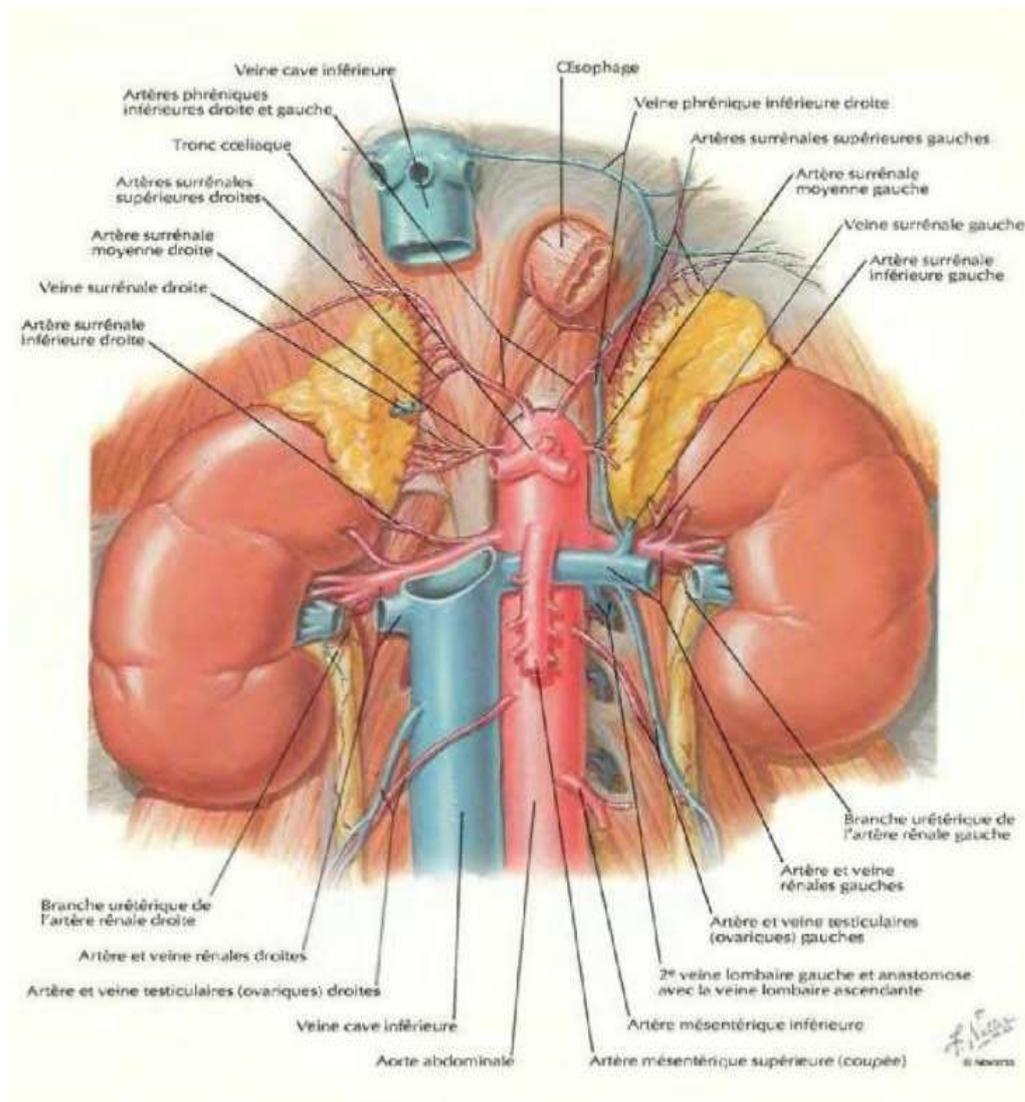
## **3. Vascularisation lymphatique (figure 11)**

Les lymphatiques du rein forment dans le sinus et le pédicule rénal trois réseaux: devant, entre et derrière les vaisseaux. Ils se terminent dans les ganglions

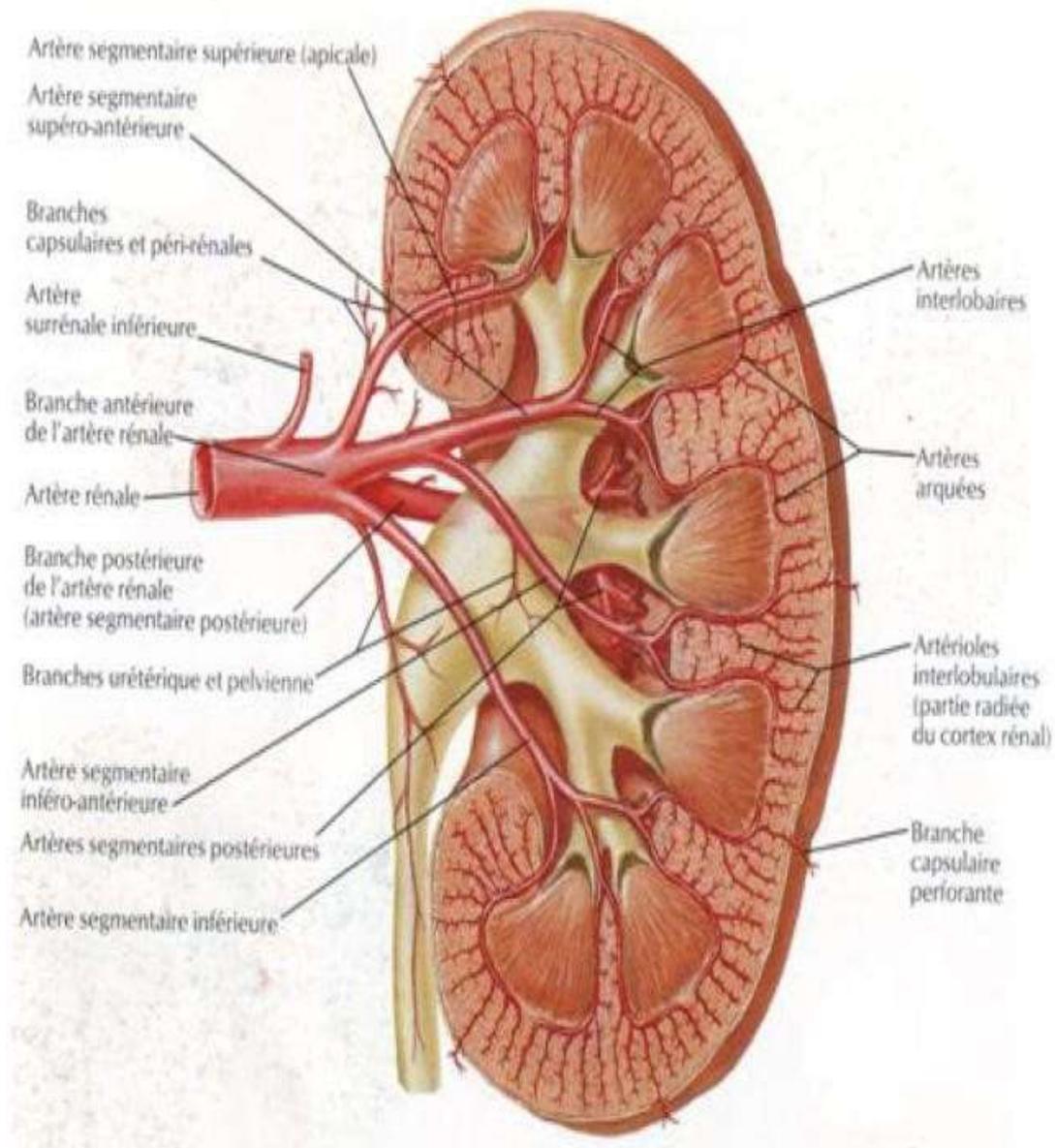
latéro-aortiques droits et gauches situés entre les origines des artères rénales et mésentériques inférieures. Ces lymphatiques sont en connexion avec les lymphatiques surrénaliens et génitaux surtout à gauche et avec les lymphatiques du foie et du colon droit à droite.

#### 4. Innervation :(figure N° 12)

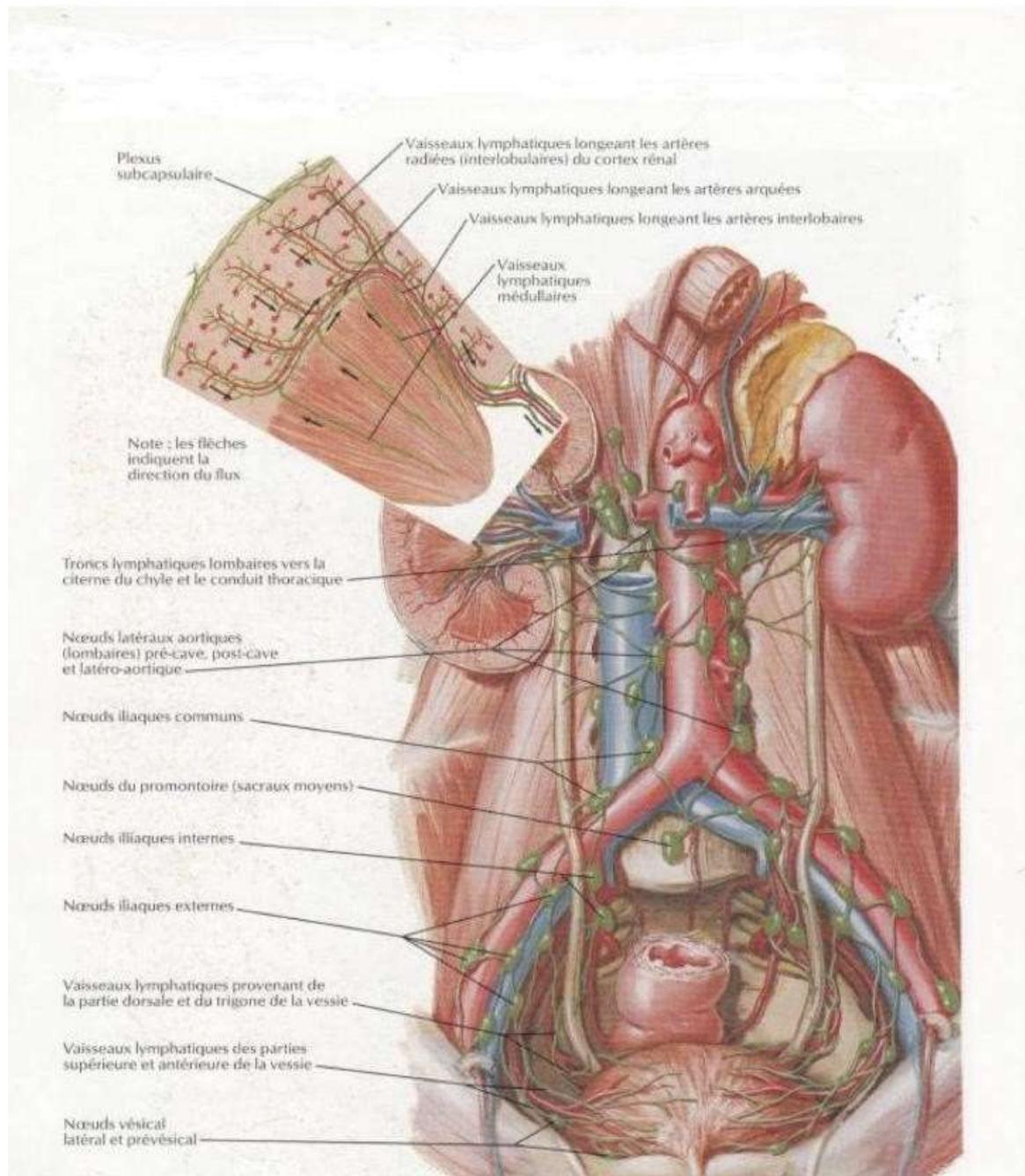
Elle provient du plexus rénal. Celui-ci accompagne l'artère rénale le long de son trajet, et a pour origine : le ganglion coeliaque, le ganglion mésentérique supérieur, le nerf petit splanchnique et splanchnique inférieur



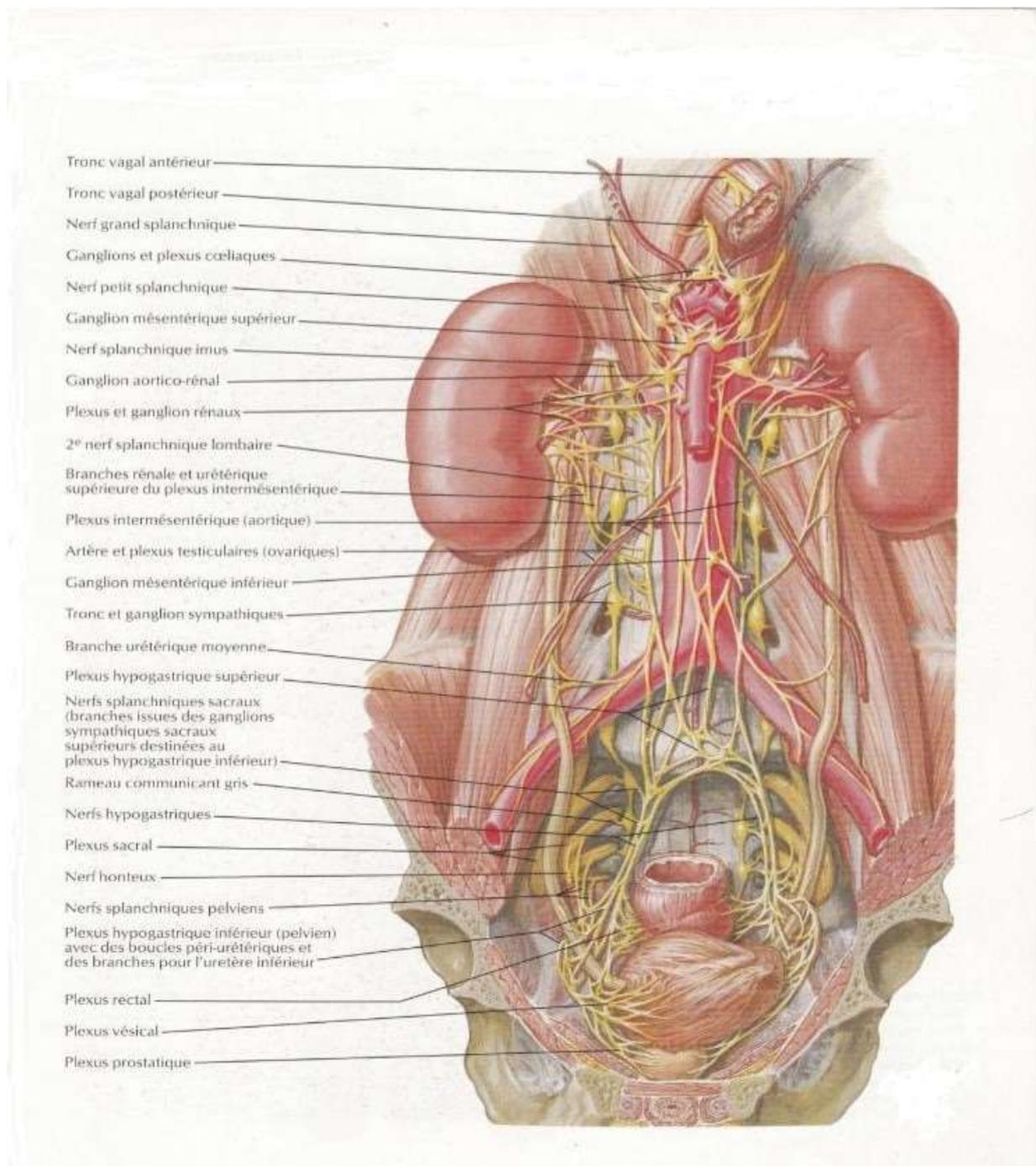
**Figure 9. Vue antérieure montrant la vascularisation artérielle et veineuse des reins [11]**



*Figure 10. Artères intra-rénales (coupe frontale du rein gauche vue antérieure) [11]*



**Figure 11. Vaisseaux et nœuds lymphatiques du rein. [11]**



**Figure 12. Innervation des reins [11]**

# HISTOLOGIE

L'AML rénal a longtemps été considéré comme un hamartome rénal qui correspond à une malformation tissulaire d'aspect tumoral composée d'un mélange anormal d'éléments normalement présents au niveau du rein [12]. Cette hypothèse a cependant été bouleversée, notamment par l'étude de Bonetti et Al, suggérant que l'AML proviendrait des cellules périvasculaires [13].

Un rappel histologique des différents segments du néphron est donc nécessaire afin de pouvoir différencier l'AML rénal des tumeurs à cellules rénales, principalement représentées par le carcinome à cellules claires.

## **I. Structure histologique des différents segments du néphron** **[14] [15] [16] (figure 13)**

### **1. Le glomérule rénal de Malpighi**

Le glomérule est une sphère mesurant de 150 à 250 microns, possédant un pôle urinaire où s'insère le tube contourné proximal, et un pôle vasculaire dans lequel pénètre l'artériole afférente. Entre ces deux pôles se situe la barrière de filtration.

- Le pôle vasculaire : à ce niveau l'artériole se divise en 4 à 8 branches.
- Chacune de ces branches donne naissance à des capillaires anastomosés constituant un lobule. Les capillaires sont disposés autour d'un axe parfois ramifié, la tige mésangiale. Les différents lobules se réunissent pour former l'artériole efférente.
- Le pôle urinaire : correspond à la capsule de Bowman, qui est constituée de cellules épithéliales pariétales reposant sur une membrane basale épaisse.
- La barrière de filtration : située entre les deux pôles sus-cités, elle se compose de :

- ▲ Cellules endothéliales : avec une partie épaisse contenant le noyau habituellement adossé au mésangium et sur lequel elle repose sans interposition de la membrane basale glomérulaire, et une partie dite lamina fenestrata, perforée de fenêtres de 70 à 100 nm de diamètre permettant un contact direct entre membrane basale et le plasma.
- ▲ Une membrane basale glomérulaire : sépare les podocytes des cellules endothéliales et du mésangium, elle permet le passage de molécules inférieures à un certain poids moléculaire.
- ▲ Podocytes : volumineuses cellules en forme de pieuvre qui entourent les capillaires et s'enchevêtrent par leurs expansions cytoplasmiques (dites pieds de 1er ordre) en pièces de puzzle. Elles reposent sur la membrane basale par l'intermédiaire d'expansions membranaires cytoplasmiques ou pédicelles (pieds de 2ème ordre).

## **2. Les systèmes tubulaires du néphron**

Le filtrat glomérulaire après avoir quitté la chambre glomérulaire, au pôle tubulaire du glomérule, suit un cheminement complexe. Il emprunte le tube proximal, puis l'anse de Henlé, pour rejoindre le tube collecteur après avoir suivi un trajet dans le tube distal.

### **2.1. Le tube rénal proximal :**

C'est la portion la plus longue du néphron, et il comprend une portion initiale, le tube contourné proximal (TCP) ou pars convoluta, situé dans le cortex, et une portion droite ou pars recta, qui se termine dans la médullaire. Les cellules du tube proximal sont aisément reconnaissables en microscopie optique du fait de la bordure en brosse de leur partie luminale. Cette bordure spécialisée est faite de

microvillosités, qui contiennent un riche équipement enzymatique.

## **2.2. L'anse de Henlé :**

L'anse de Henlé est une portion en forme de U dont les parties hautes larges sont réunies par une portion basse grêle.

Portions larges (ou épaisses) : Portions descendante et ascendante, diamètre de 30 à 40  $\mu$ m, épithélium cubique simple, leur structure est proche de celles des tubes droits qui leur sont contigus.

Portion grêle : C'est la partie active de l'anse. Diamètre de 12 à 15  $\mu$ m, épithélium pavimenteux simple, 2 à 3 cellules très aplaties avec un noyau ovalaire faisant saillie dans la lumière, le cytoplasme est pauvre en organites, nombreux complexes de jonction et quelques microvillosités courtes au pôle apical. Elle est située dans la partie interne des pyramides de Malpighi (avec les tubes collecteurs), forme un virage en épingle à cheveux et remonte + ou - haut selon les néphrons.

L'anse de Henlé des néphrons juxta-médullaires est longue, elle descend jusqu'au sommet des pyramides de Malpighi, alors que l'anse des néphrons centro-corticaux est courte, elle n'entre que partiellement dans la médulla.

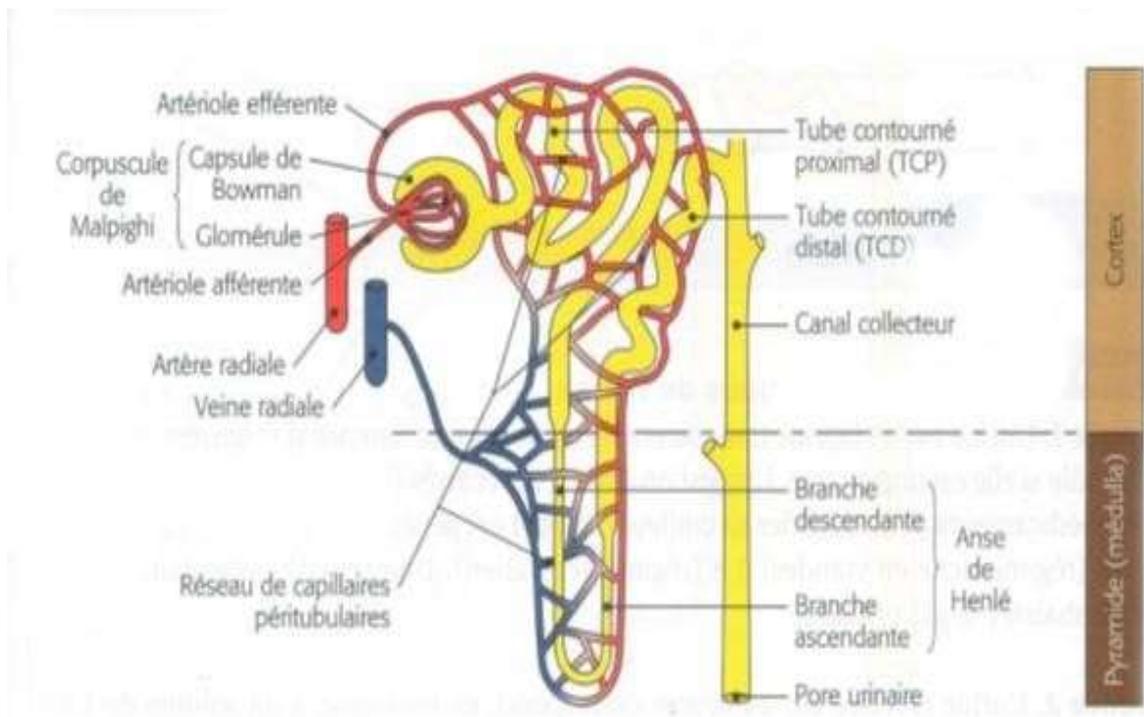
## **2.3. Le tube distal :**

Au niveau du tube contourné distal les cellules épithéliales sont cubiques et possèdent peu de microvillosités au pôle apical (pas de bordure en brosse) ; au pôle basal les invaginations de la membrane plasmique qui contiennent aussi des mitochondries sont toutefois moins développées qu'au niveau du tube contourné proximal.

Au niveau du pôle vasculaire, l'épithélium du tube contourné distal se différencie et présente une « macula densa ».

#### 2.4. Le tube collecteur ou tube de Bellini :

Les tubes collecteurs débutent dans les irradiations médullaires et descendent jusqu'au sommet des pyramides de Malpighi. Ils sont bordés par un épithélium cubique formé de deux types de cellules, dont les contours sont bien visibles : a- des cellules claires, les plus nombreuses, ayant à leur face apicale de rares et courtes microvillosités sont pauvres en organites - b- des cellules intercalaires (ou cellules alpha), sombres, moins nombreuses, sont reconnaissables en ME et présentent à leur pôle apical des microvillosités et au pôle basal des replis de la membrane plasmique avec des mitochondries. Elles renferment de nombreux ribosomes et des vacuoles.



*Figure 13. Schéma montrant la structure du néphron [17]*

**ANATOMOPATHOLOGIE DE**  
**L'ANGIOMYOLIPOME RENAL**

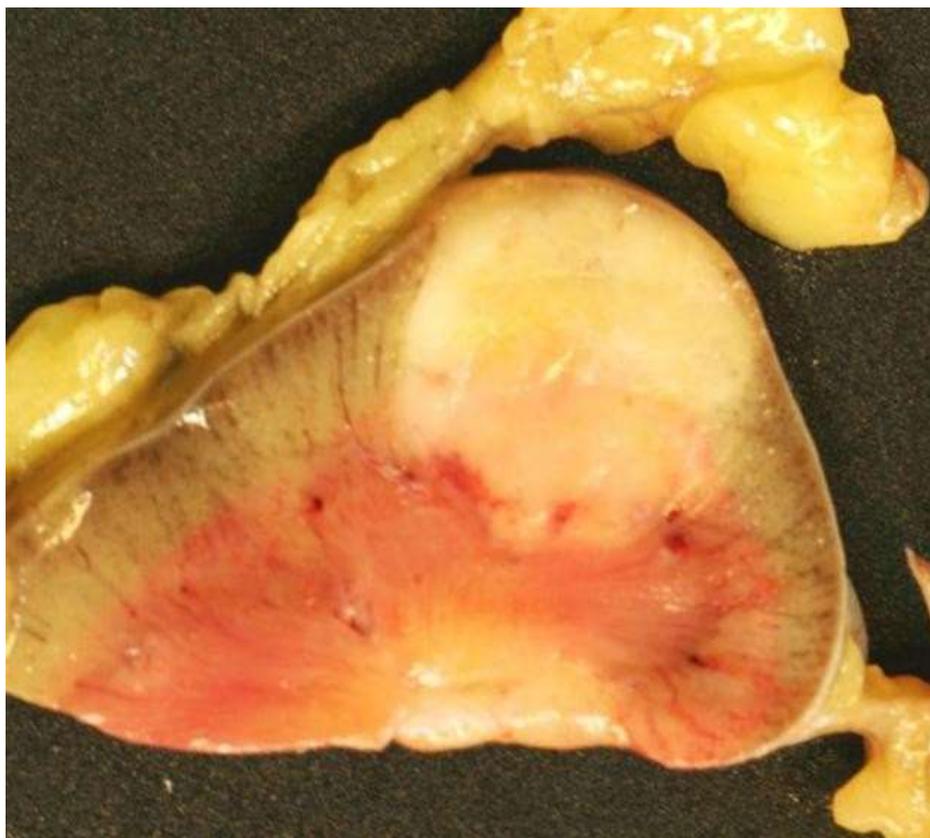
## I. AML CLASSIQUE

L'angiomyolipome rénal (AML) est une tumeur bénigne du rein, représentant 1 à 3 % des tumeurs solides rénales. Cette lésion est constituée, en proportions variables, de trois composants : un contingent graisseux, généralement prédominant, un contingent de cellules musculaires lisses, et un contingent vasculaire. Les cellules musculaires de l'AML peuvent présenter une morphologie fusiforme ou épithélioïde.

Lorsqu'une composante épithélioïde prédomine, on parle d'angiomyolipome épithélioïde, qui se distingue de l'AML classique par un potentiel malin accru, nécessitant une prise en charge et une surveillance particulière [1].

### 1. Macroscopiquement (figures 14,15) [18]

L'AML se présente macroscopiquement comme une masse rénale expansive, non infiltrante, bien circonscrite mais non encapsulée. A la coupe, il existe habituellement des plages jaunâtres, lobulaires, plus ou moins importantes correspondant au contingent adipeux de la masse. La distribution des trois composantes de l'angiomyolipome est variable. Lorsque le contingent musculaire lisse prédomine, la tumeur apparaît comme une masse solide régulière donnant à la coupe l'apparence d'un léiomyome. Il n'existe habituellement pas au sein d'un angiomyolipome de nécrose, ni de calcification du parenchyme rénal.



*Figure 14. Aspect macroscopique de l'AML rénal [19]*

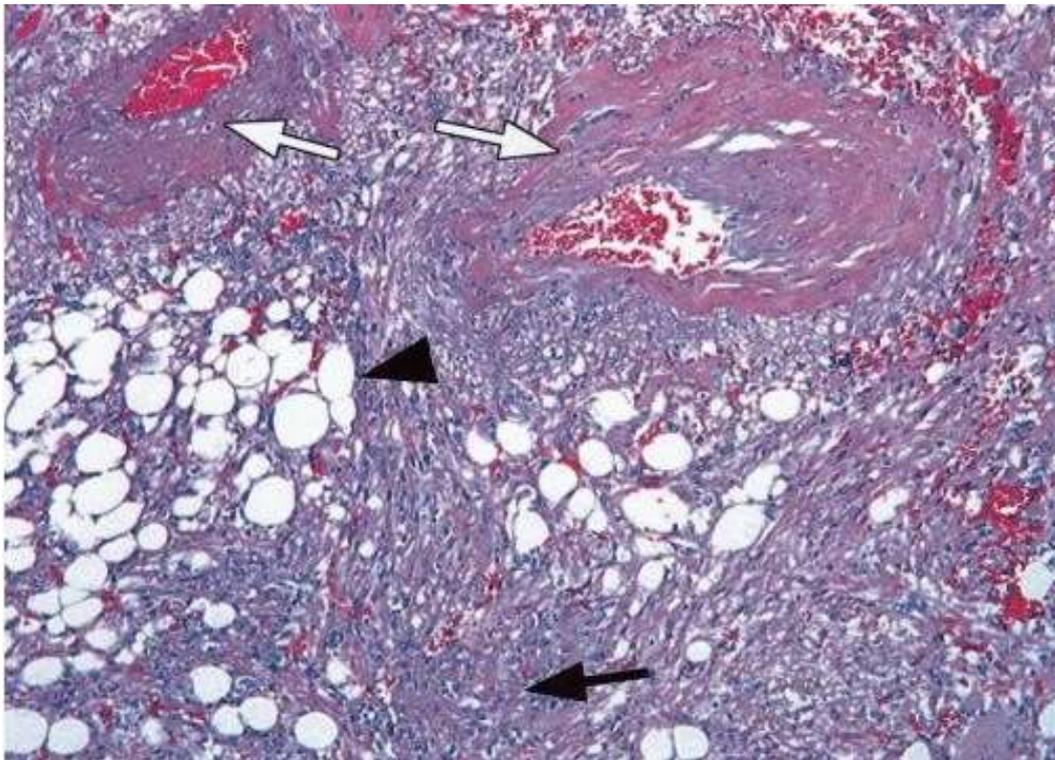


*Figure 15. Aspect macroscopique de l'AML rénal - a- AML friable dans le parenchyme rénal. b- AML bien circonscrit avec surface jaune-blanche [20]*

## 2. Microscopiquement (figure 16) [18] [20] [21]

L'angiomyolipome classique est composé de cellules adipeuses matures, de tissu vasculaire et de muscle lisse. La composante adipeuse est d'apparence normale sans atypies cytologiques avec des adipocytes matures entremêlés aux cellules musculaires.

Les vaisseaux sont typiquement excentrés, à paroi épaisse et pauvre en élastine par rapport aux vaisseaux normaux leur donnant un aspect histologique de veines artérialisées, semblable aux malformations artérioveineuses et aux shunts. Ces malformations prédisposent à la formation d'anévrismes et expliquent le caractère fortement hémorragique de ces derniers. Les vaisseaux sont également entourés par des cellules musculaires lisses d'aspect normal.



*Figure 16. Aspect histologique de l'angiomyolipome rénal montrant ses trois composantes : adipeuse (tête de flèche), vasculaire (flèches blanches) et musculaire (flèche noire). [21]*

### **3. L'AML EPITHELIOÏDE**

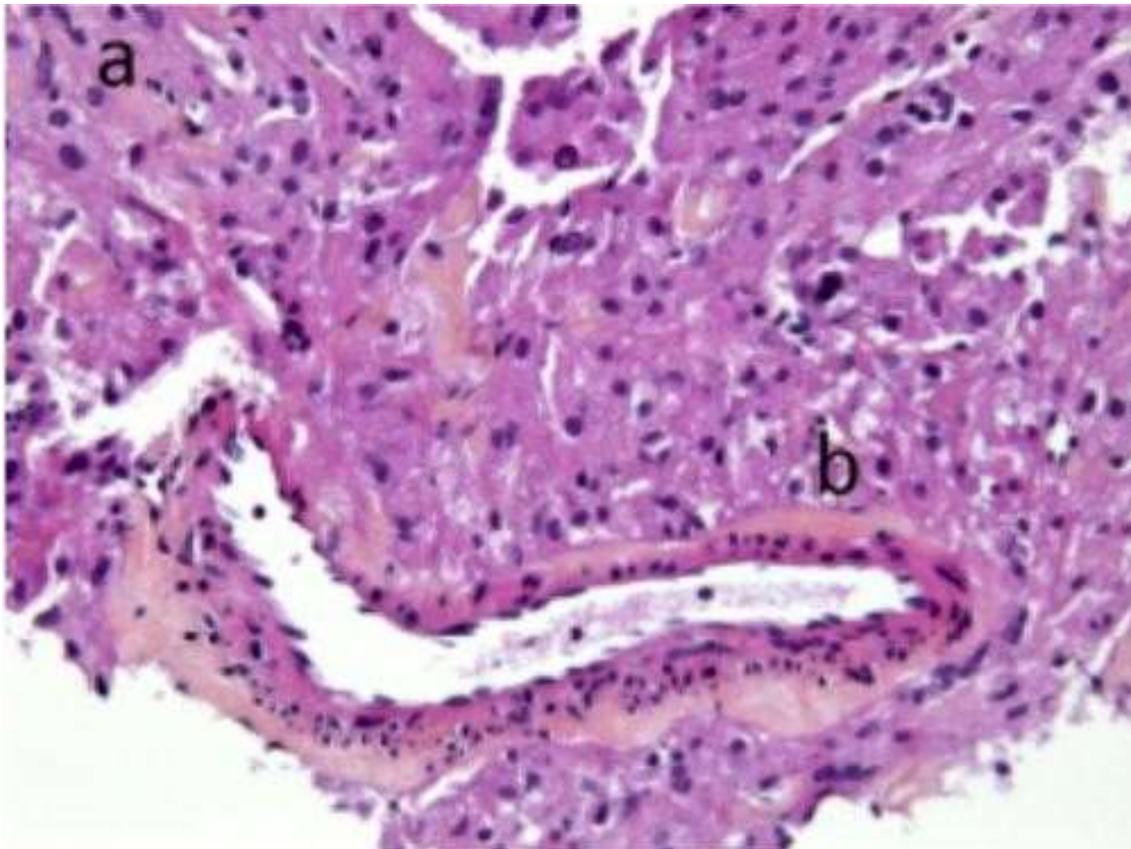
L'angiomyolipome épithélioïde rénal (AMLeR) est une tumeur mésenchymateuse à potentiel malin, caractérisée par la prolifération de cellules principalement épithélioïdes. Cette tumeur peut être bénigne, potentiellement agressive ou maligne. Appartenant à la famille des Pecomés (perivascular epithelioid cells), les AML épithélioïdes peuvent également se rencontrer dans le foie, le rétropéritoine, les ganglions, l'utérus ou l'os. [22] [23]

### **4. Macroscopiquement**

Les AML épithélioïdes rénaux sont plus volumineux et multifocaux que les formes conventionnelles et sont blancs grisâtres, mal limités avec des remaniements hémorragiques. Devant l'absence de tissu adipeux reconnaissable on évoque plus un carcinome rénal qu'un AML. La tumeur peut être largement extériorisée par rapport au rein et ne lui être reliée que par un fin pédicule. On retrouve fréquemment des foyers d'hémorragie intratumorale ainsi que des zones de nécrose [22] [24] [25]

### **5. Microscopiquement (figure 17)**

Le diagnostic de l'AML épithélioïde rénal (AMLeR) est histologique sur pièce de néphrectomie totale, partielle ou sur biopsie à l'aiguille fine. Dans l'AMLeR, il y a un contingent de cellules épithélioïdes et périvasculaires et un contingent adipocytaire souvent réduit voire absent. Il se caractérise par la présence de cellules mononuclées épithélioïdes à cytoplasme clair présentant souvent des atypies cytonucléaires plus ou moins marquées et parfois un contingent de cellules multinuclées. Il peut être confondu microscopiquement avec un carcinome à cellules rénales mais l'immunohistochimie redresse le diagnostic. [18] [26]



*Figure 17. Coupe histologique d'angiomyolipome épithélioïde rénal à partir de biopsies à l'aiguille fine. a- angiomyolipome triphasique : cellules musculaires lisses, adipocytes, vaisseaux. b- contingent épithélioïde : cellules polygonales claires périvasculaires*

# ETIOPATHOGENIE

## I. La forme associée a la sclérose tubéreuse de Bourneville

### 1. L'aspect génétique

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une maladie génétique héréditaire avec un mode de transmission autosomique dominant. Cela signifie qu'une seule copie mutée du gène suffit à transmettre la maladie, même si la pénétrance est variable et dépend de nombreux facteurs, y compris des mutations de novo, c'est-à-dire survenues spontanément sans antécédents familiaux. Environ 66 à 86 % des cas de STB résultent de telles mutations [27]. Son incidence dans la population est estimée entre 1 naissance sur 5 800 et 1 sur 10 000.

Les recherches en génétique ont permis d'identifier deux gènes responsables de cette pathologie : le gène TSC1, localisé sur le chromosome 9q34, et le gène TSC2, situé sur le chromosome 16p13 [28, 29]. La variabilité de la pénétrance et de l'expressivité de la maladie explique les différences de symptômes, même chez les membres d'une même famille. Ainsi, certains individus asymptomatiques peuvent avoir des parents proches présentant des manifestations multisystémiques sévères [30, 31].

Le locus TSC1 a été localisé pour la première fois en 1987 [32], mais il a fallu attendre dix ans pour l'identifier précisément. TSC1 code pour l'**hamartine**, une protéine de 130 kDa contenant 1 164 acides aminés, produite à partir de 23 exons et transcrite en un ARN messager de 8,6 kb.

Quant au gène TSC2, découvert en 1993 [29], il est composé de 41 exons répartis sur 44 kb d'ADN génomique et code pour la **tubérine**, une protéine de 200 kDa avec 1 807 acides aminés. La tubérine comporte un domaine GAP (GTP-ase activating protein) qui joue un rôle dans la régulation cellulaire. Les mutations de TSC2 sont homogènement réparties le long du gène et incluent des délétions,

insertions, duplications, ainsi que des mutations non-sens et faux-sens [33].

Les mutations du gène TSC1 sont plus fréquentes dans les formes familiales (environ 37 % des mutations identifiées), alors que les mutations dans TSC2 prédominent dans les cas sporadiques (environ 70 % des mutations) [34]. De plus, certains cas présentent un mosaïcisme somatique, une condition dans laquelle une mutation est présente uniquement dans certaines cellules de l'organisme. Ce mosaïcisme somatique, observé dans les mutations de TSC1 ou TSC2, semble être associé à des formes plus légères de la maladie [35].

L'apparition des tumeurs hamartomateuses caractéristiques de la STB est souvent liée à une **perte d'hétérozygotie** (LOH). Selon le modèle de Knudson [36], une première mutation génétique germinale conduit à une réduction de 50 % de l'activité de la protéine TSC, car une seule copie du gène reste fonctionnelle. Une seconde mutation somatique peut ensuite éliminer cette copie fonctionnelle dans des cellules spécifiques, notamment dans les précurseurs des cellules musculaires, vasculaires et adipeuses, ce qui explique la formation de certaines tumeurs comme les tumeurs rénales, les angiofibromes et les rhabdomyomes. Cependant, cette perte d'hétérozygotie ne semble pas nécessaire pour les manifestations dans le système nerveux central.

Sur le plan moléculaire, les protéines **hamartine** et **tubérine**, codées respectivement par les gènes TSC1 et TSC2, interagissent pour former un complexe. Ce complexe agit comme un régulateur de la croissance et de la prolifération cellulaires, notamment en inhibant la kinase mTOR (mammalian target of rapamycin), une protéine clé dans la cascade de signalisation de la croissance cellulaire. En cas de perte de fonction du complexe hamartine-tubérine, la voie mTOR est activée en

permanence, ce qui conduit à une croissance cellulaire incontrôlée et favorise le développement des tumeurs hamartomateuses.

## 2. Le diagnostic de la STB : [27]

### 2.1. Manifestations cliniques

#### a. Manifestations cutanées

Environ 96 % des patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) présentent des lésions cutanées, dont la manifestation évolue au fil du temps.

Les macules hypopigmentées, caractéristiques de la maladie, sont souvent les premières anomalies cutanées observées chez les jeunes patients. Par la suite, les plaques fibreuses frontales apparaissent, suivies des angiofibromes faciaux et des fibromes périunguéaux, qui ont tendance à se développer plus tardivement.

#### ❖ **Macules hypo pigmentées**

Détectées dans 90 à 98 % des STB, mais ne sont pas spécifiques de la maladie. Elles sont le plus souvent présentes à la naissance ou peuvent survenir lors des premières années de vie, généralement avant 5 ans. On constate un pic de fréquence à l'adolescence puis la fréquence diminue avec l'âge. Ces macules hypo pigmentées, mesurant d'un à plusieurs centimètres de diamètre, sont blanches mais rougissent au frottement, ce qui les distingue des naevi achromiques. Leur forme est ovale ou polygonale, classiquement en « feuille de sorbier », souvent asymétrique (figure 18).



*Figure 18. Macule Hypopigmentée [27]*

Elles peuvent siéger sur tout le tégument avec une prédilection pour le tronc et les fesses. Lorsqu'elles sont localisées au niveau du cuir chevelu, les cheveux en regard peuvent être dépigmentés. Parfois, elles peuvent prendre l'aspect d'une myriade de macules blanches de très petite taille (1-3 mm) : hypopigmentation en « confetti » ; elles sont alors le plus souvent disposées de façon symétrique au niveau des membres. Histologiquement, il existe, au niveau de ces macules hypopigmentées un nombre normal de mélanocytes mais un nombre restreint de mélanosomes de petite taille.

#### ❖ Angiofibromes

Ils sont pathognomoniques de la STB. Les angiofibromes papulonodulaires typiques sont retrouvés dans près de 70 à 75 % des STB. Ils se présentent sous la forme d'élevures de couleur rose à rouge avec une surface lisse et brillante, mesurant de 1 à 10 mm. Ils sont distribués de manière bilatérale et symétrique au niveau médiofacial et principalement au niveau des sillons nasogéniens. Ils peuvent s'étendre au niveau du front et des paupières. Le nombre de lésions est variable : de quelques papules à peine visibles à de larges nodules. (Figures 19, 20)



*Figure 19. Angiofibromes cutanés [37]*



*Figure 20. Angiofibromes faciaux, formes sévères [27]*

Sur le plan histologique, les angiofibromes observés dans la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) se caractérisent par une prolifération vasculaire et fibromateuse. Ces lésions cutanées apparaissent généralement après l'âge de 5 ans chez environ 71% des patients, et leur taille augmente lentement au fil du temps, particulièrement durant la puberté et les périodes de grossesse. Une fois cette croissance achevée, les lésions tendent à se stabiliser.

Un type particulier d'angiofibrome facial est la plaque fibreuse frontale, observée chez environ 20 % des patients atteints de STB. Cette plaque présente une couleur brun jaunâtre, une légère surélévation et une consistance variable. Bien qu'elle soit histologiquement similaire aux angiofibromes, elle se distingue par une composante vasculaire moins marquée.

#### ❖ **Plaque « peau de chagrin »**

La plaque fibreuse de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) apparaît généralement entre l'âge de 2 et 5 ans et est retrouvée chez environ 48 % des patients atteints de cette pathologie. À l'examen, la lésion se présente sous la forme d'une

plaque unique, légèrement surélevée, avec une surface plissée et granuleuse. Elle est localisée de préférence dans la région lombosacrée, et sa taille peut varier de 1 à 10 cm de diamètre (figure 21).



*Figure 21. « Plaque de chagrin » lombosacrée [27]*

#### ❖ Fibromes périunguéraux

Les tumeurs de Koënen, également appelées fibromes périunguéraux, sont caractéristiques de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) et sont observées chez environ 15 % des patients atteints de cette maladie. Elles apparaissent rarement avant l'âge de 10 ans, se manifestant plus fréquemment à l'adolescence, et leur prévalence augmente avec l'âge. Chez les adolescents, ces fibromes sont généralement isolés, tandis que chez l'adulte, ils sont souvent multiples (75 %)

Ces tumeurs se localisent principalement autour ou sous les ongles, affectant les doigts dans 56 % des cas et les orteils dans 90 % des cas, avec une prédilection pour le gros orteil. Morphologiquement, elles se présentent sous forme de petites proliférations oblongues, charnues, en « grain de blé », de couleur grisâtre ou rosée, et d'une texture ferme. Elles émergent de la partie proximale du sillon périunguéal et

se développent parallèlement à l'ongle, pouvant parfois former une dépression longitudinale. Chez certains patients, ces fibromes peuvent constituer la seule manifestation clinique de la STB . (Figure 22)



*Figure 22. Fibrome péri-unguéal [27]*

#### ❖ Molluscum pendulum

Ces lésions pédiculées, souples, localisées le plus souvent au niveau du cou, sont observées chez 20 % des patients.

#### ❖ Tache café au lait

Leur fréquence est variable en fonction des études (de 15 à 28 %) mais ne semble pas plus élevée que dans la population générale. Elles ne sont donc plus considérées comme un critère diagnostique de la STB.

#### ❖ Lésions buccales

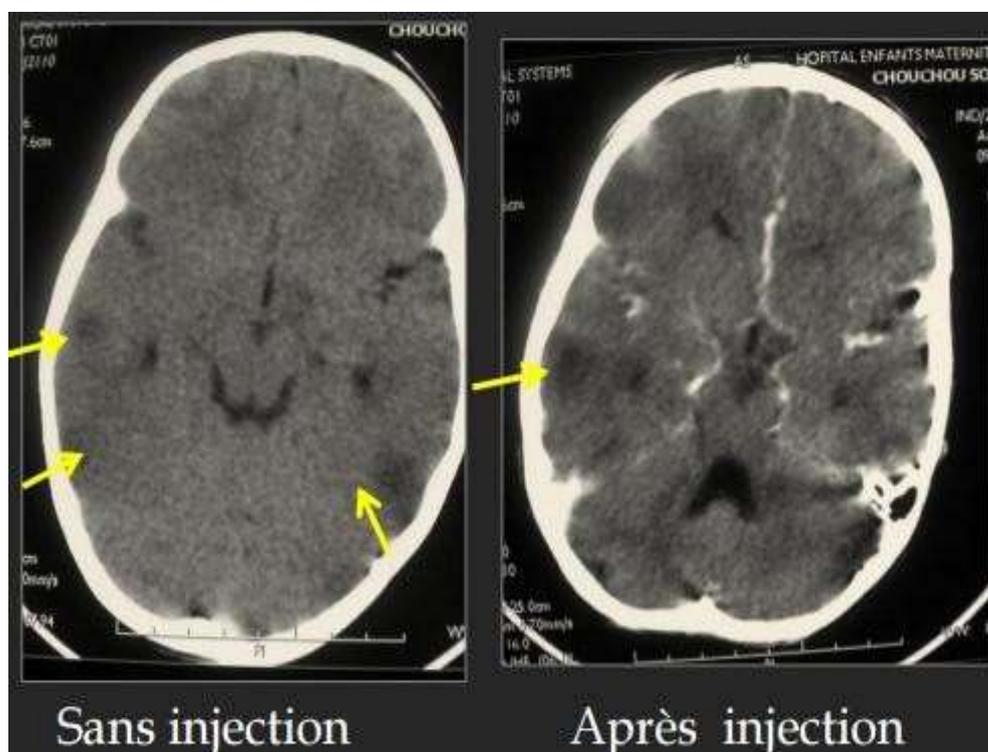
Les gencives, le voile du palais, la langue peuvent être le siège de petits éléments miliaires en semis ou de nodules fibreux. Les fibromes gingivaux sont retrouvés dans 36 % des cas. Les dents de lait ou définitives peuvent présenter des défauts de l'émail : « pits » dentaires.

**b. Manifestations neurologiques :**

Les anomalies neurologiques dans la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) sont la principale cause de morbidité et de mortalité, associées à la présence d'hamartomes cérébraux. Le système nerveux central est le plus souvent affecté, tandis que l'atteinte du cervelet est observée dans environ 15 % des cas, et l'implication du système nerveux périphérique est extrêmement rare. Les hamartomes cérébraux se classent en trois types principaux:

**❖ Les tubers corticaux**

Les hamartomes cérébraux se développent pendant la vie fœtale et sont présents chez environ 95 % des patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). Ils se situent principalement dans la substance blanche corticale ou sous-corticale et correspondent à des zones de désorganisation corticale, marquées par une perte de distinction entre la substance blanche et la substance grise. (Figure 23)

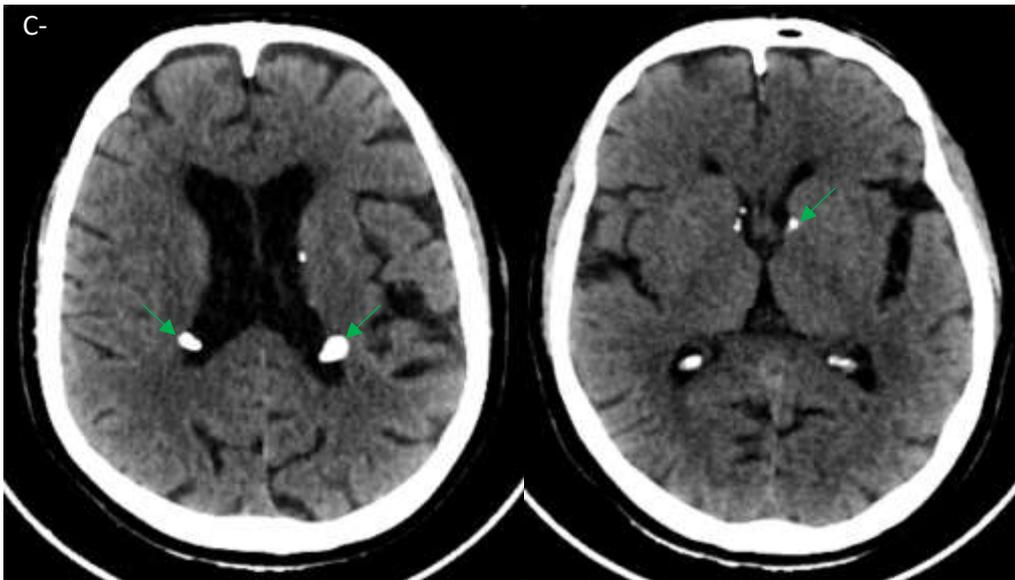


*Figure 23. TDM : tubers corticaux, aspect hypodense non rehaussé après injection de produit de contraste [38]*

### ❖ Les nodules sous-épendymaires (figure 24)

Les lésions sont présentes chez environ 95 % des individus atteints de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). Elles se situent principalement à la surface des ventricules latéraux, et plus rarement au niveau de l'aqueduc de Sylvius ou du quatrième ventricule. Leur nombre et taille augmentent jusqu'à l'âge de 10 ans, après quoi elles se stabilisent.

Dans certains cas, ces lésions peuvent obstruer le système ventriculaire, provoquant ainsi une hypertension intracrânienne. Une transformation maligne reste également possible

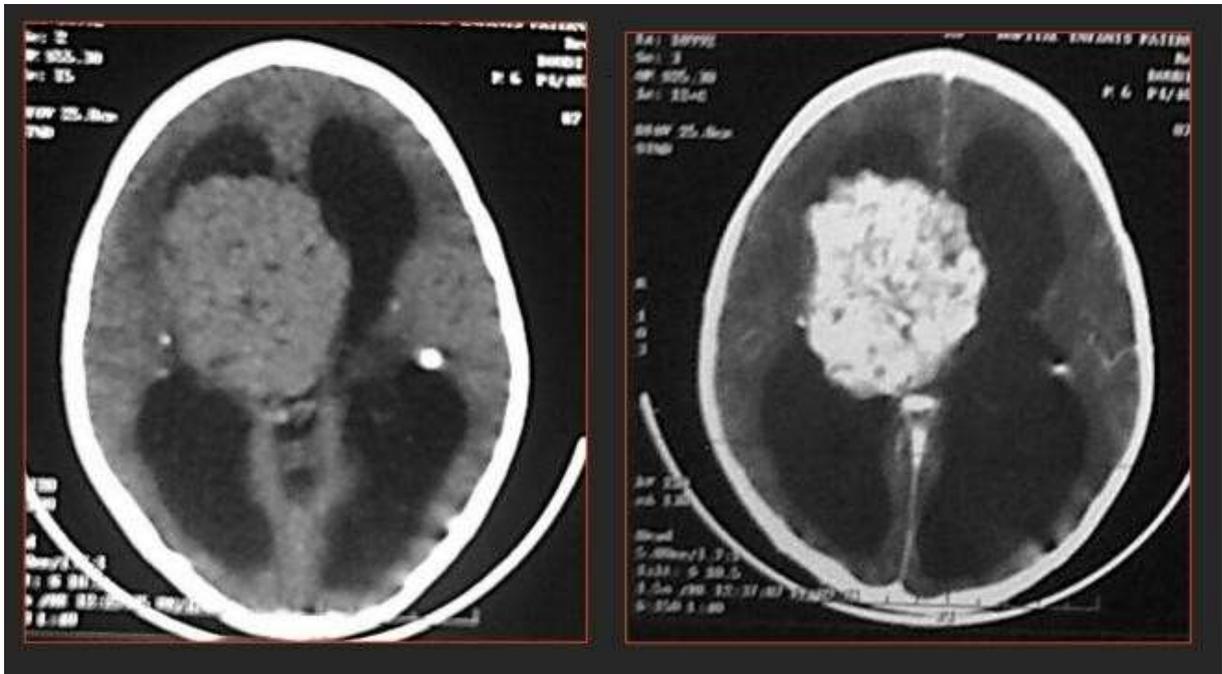


*Figure 24. TDM : Lésions nodulaires sous-épendymaires calcifiées (flèche verte) rentrant dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville. [38]*

### ❖ Les astrocytomes à cellules géantes (figure 25)

Chez 6 à 14 % des patients atteints de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), on observe des lésions situées au niveau des parois des ventricules latéraux, en particulier autour des trous de Monroe. Ces lésions peuvent augmenter progressivement en taille tout au long de la vie, ce qui les distingue des autres types de lésions liées à la STB. Elles présentent un risque d'hydrocéphalie en raison de leur

potentiel à obstruer la sortie du troisième ventricule. En revanche, elles sont traitables par neurochirurgie.



*Figure 25. TDM cérébrale avant et après injection de PC : processus péri ventriculaire (astrocytomes à cellules géantes) rehaussé de façon intense responsable d'hydrocéphalie [38]*

#### ❖ Imagerie cérébrale

L'imagerie cérébrale est essentielle pour détecter les anomalies neurologiques associées à la STB. Le scanner cérébral permet de repérer les nodules sous-épendymaires calcifiés, tandis que l'IRM est plus adaptée pour visualiser les lésions hamartomateuses au niveau cortical et sous-cortical. Ces anomalies peuvent être invisibles durant l'enfance et se développer par la suite. Dans environ 5 % des cas adultes, l'imagerie reste normale malgré la présence d'épilepsie.

#### ❖ Épilepsie

L'épilepsie touche 70 à 90 % des patients atteints de STB, se manifestant sous diverses formes. Le syndrome de West (spasmes infantiles) est le type le plus caractéristique et précoce, révélant la STB dans 70 % des cas, en particulier chez les

garçons, entre 3 et 12 mois. Ce syndrome est associé à un pronostic généralement sombre, bien que certains spasmes puissent se résoudre avec le temps pour être remplacés par d'autres types de crises.

#### ❖ **Retard mental**

Environ 50 à 60 % des patients présentent un retard mental de sévérité variable, souvent associé à des spasmes infantiles persistants ou à des crises convulsives fréquentes. Le retard mental est lié au nombre et à la localisation des tubers corticaux.

#### ❖ **Autisme**

Le taux d'autisme dans la STB varie entre 17 et 68 %, avec un risque accru pour les patients présentant un retard mental ou une épilepsie. Les tubers corticaux semblent plus nombreux et localisés dans la région temporale chez les sujets avec autisme ou retard mental.

#### ❖ **Difficultés d'apprentissage**

Les difficultés d'apprentissage sont observées même chez les patients ayant une intelligence normale, comprenant des problèmes de mémorisation, retard de langage, dyscalculie, et apraxie. Les antécédents d'épilepsie sont un facteur prédictif de ces troubles.

#### ❖ **Autres troubles neuropsychiatriques**

Une hyperactivité est présente chez 59 à 86 % des patients, et environ 60 % d'entre eux souffrent de troubles du sommeil.

### **c. Manifestations rénales**

Les anomalies rénales sont détectées chez 94 % des patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). Elles représentent la deuxième cause de mortalité après les complications neurologiques. Ces anomalies rénales se manifestent sous trois formes principales :

1. **Angiomyolipome** : Ce type de tumeur bénigne est fréquemment retrouvé chez les patients STB et peut être la cause d'hématurie (présence de sang dans les urines), qui est souvent un signe révélateur.
2. **Kystes rénaux** : Ils sont également courants chez les patients atteints de STB, bien qu'ils ne soient pas toujours symptomatiques.
3. **Cancer du rein** : Bien que moins fréquent, le cancer du rein est une complication possible de la STB.

Les manifestations cliniques des anomalies rénales peuvent être très variées :

- ▲ **Hématurie** : La présence de sang dans l'urine est le signe le plus fréquent, souvent lié à la présence d'angiomyolipomes.
- ▲ **Douleurs abdominales et lombalgies** : Des douleurs dans la région abdominale ou dans le bas du dos peuvent se produire.
- ▲ **Masse palpable** : Une masse peut parfois être détectée à l'examen clinique.

Cependant, certaines lésions rénales peuvent demeurer asymptomatiques, rendant leur détection plus difficile.

### 1. Angiomyolipome

C'est l'atteinte rénale la plus fréquente : 75 à 80 % des lésions rénales au cours de la STB. Il s'agit d'une tumeur bénigne hamartomateuse non encapsulée, composée de cellules musculaires lisses, de tissu adipeux et de vaisseaux sanguins anormaux. On différencie la forme sporadique (80 % des cas, tumeur de petite taille, asymptomatique, le plus souvent chez la femme à partir de 40 ans) et la forme associée à la STB (20 % des cas, généralement multiples, bilatéraux, augmentant de taille avec l'âge).

Dans la plupart des cas, ces tumeurs sont asymptomatiques et découvertes de façon fortuite.

Ces lésions sont néanmoins caractérisées par leur risque hémorragique (5 à 25 % des cas), responsable d'hématurie et de rupture spontanée dans le rétropéritoine. L'importance de la symptomatologie clinique est corrélée au volume tumoral. En effet, 90 % des tumeurs symptomatiques ont un volume supérieur ou égal à 4 cm. Le diagnostic d'angiomyolipome est le plus souvent fait sur l'échographie abdominale. La combinaison de l'échographie et du scanner permet d'affirmer le diagnostic. L'IRM reste l'examen le plus sensible, mais elle est réservée aux cas douteux. Dans le cas des petites tumeurs, la surveillance radiologique est préconisée. Pour les tumeurs de grande taille (supérieures à 3,5 cm), on peut proposer une embolisation artérielle préventive par angiographie. Une néphrectomie est indiquée en cas d'hémorragie massive ou de lésions de plus de 4 cm.

## **2. Kystes rénaux**

Il s'agit généralement de kystes simples des reins et seule une minorité de patients (2 %) présente une polykystose rénale vraie.

## **3. Cancer du rein**

Les patients atteints de STB ont un risque plus élevé de cancer du rein que la population générale. Ainsi, devant une lésion hypoéchogène atypique, une ponction-biopsie rénale doit être réalisée pour éliminer un cancer.

## **4. Autres atteintes**

Il a été décrit des cas de glomérulosclérose segmentaire, de fibrose interstitielle, de microlésions hamartomateuses et de microlésions intraglomérulaires.

#### **d. Manifestations cardiaques**

Les rhabdomyomes intracardiaques constituent la manifestation hamartomateuse la plus précoce de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), détectables dès la 22<sup>e</sup> semaine d'aménorrhée. La présence d'un rhabdomyome cardiaque est un signe fortement évocateur de la STB, en particulier lorsque les tumeurs sont multiples. Environ 80 % des enfants présentant un rhabdomyome sont atteints de STB.

La majorité des rhabdomyomes intracardiaques régressent spontanément durant le troisième trimestre de la grossesse, réduisant ainsi les risques de complications à la naissance.

Les symptômes liés aux rhabdomyomes intracardiaques sont souvent limités en période néonatale. Cependant, dans certains cas :

- **Troubles du rythme cardiaque** : Observés dans 16 à 47 % des cas, le trouble le plus fréquent étant la tachycardie supraventriculaire.
- **Obstruction cardiaque** : En présence de tumeurs volumineuses, il peut y avoir une obstruction à l'éjection ou au remplissage du ventricule gauche, conduisant à un tableau d'anasarque en période néonatale. Cette situation est rare mais présente un pronostic grave.

Le suivi échographique prénatal est essentiel pour surveiller l'évolution de ces tumeurs et anticiper d'éventuelles complications à la naissance.

#### **e. Manifestations ophtalmologiques**

L'anomalie la plus fréquente est l'hamartome rétinien astrocytique, encore appelé « phacome rétinien ». Il est associé à la STB dans 50 % des cas.

Il peut prendre trois formes cliniques :

- La forme plane, molle, grise, translucide, non calcifiée : la plus fréquente;

- La forme surélevée, opaque, multinodulaire, calcifiée, d'aspect muriforme, en « amas de grains de tapioca » ;
- La forme intermédiaire, plus rare ayant des caractéristiques des deux précédentes.

Ces lésions sont le plus souvent asymptomatiques. Le diagnostic se fait lors de l'examen ophtalmologique systématique. Les hamartomes rétiens ne sont pas évolutifs dans le temps. Des lésions achromiques de l'épithélium pigmentaire rétinien ont été décrites chez les sujets atteints de STB dans 39 % des cas.

Les lésions non rétiniennes associées à la STB comprennent : les angiofibromes des paupières, le colobome irien, le strabisme, la poliose des sourcils, l'oedème papillaire, la dépigmentation de l'iris en secteur et les troubles de la réfraction.

#### **f. Manifestations pulmonaires**

L'atteinte pulmonaire dans la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est rare, touchant environ 1 % des patients. Elle concerne principalement les femmes, en particulier durant la période d'activité génitale. Les manifestations pulmonaires sont très rares chez les enfants et les hommes atteints de STB.

Les symptômes pulmonaires associés à la STB sont variés et incluent :

- Dyspnée à aggravation progressive (le symptôme le plus fréquent)
- Pneumothorax spontané
- Moins fréquemment, toux, douleur thoracique, ou hémoptysie

Deux formes d'atteinte pulmonaire sont observées dans la STB :

1. Lymphangioliomyomatose (LAM) : Ce type est similaire à celui observé chez les patientes atteintes de LAM isolée. La radiographie montre souvent un syndrome interstitiel diffus avec des images kystiques. La prévalence de la LAM dans la STB varie de 2-3 % à 26 % selon les études.

Les mécanismes physiopathologiques de la STB et de la LAM pourraient être similaires.

2. Hyperplasie alvéolaire multifocale : Cette forme, plus rare, se caractérise par un collapsus des septa alvéolaires avec prolifération de cellules interstitielles et de collagène.

Les deux types histologiques peuvent coexister chez certains patients.

### **g. Autres manifestations**

L'existence d'un angiomyolipome hépatique a été décrite chez 25 % des sujets atteints de STB. Cette lésion est en général asymptomatique et est découverte fortuitement au cours d'une échographie abdominale.

Des cas d'angiomyolipomes utérins ont été décrits.

Des microhamartomes rectaux surviennent chez deux tiers des sujets atteints de STB. Ils sont fréquemment multiples, mais asymptomatiques.

Des désordres endocriniens ont été décrits en association avec la STB :

- Puberté précoce, hypothyroïdie, [39] diabète insipide et déficit en hormone de croissance.
- Les localisations osseuses de la STB sont asymptomatiques et se manifestent radiologiquement par des zones ostéocondensées au niveau de la voûte crânienne, des côtes, du rachis ou du bassin.

## **2.2. Diagnostic positif**

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une maladie génétique rare caractérisée par un polymorphisme clinique marqué, ce qui signifie que ses manifestations peuvent varier considérablement d'un patient à un autre.

Le bilan initial de la STB est essentiel pour confirmer le diagnostic et évaluer les atteintes multi systémiques souvent associées. Les investigations recommandées incluent :

**1. Scanner et IRM cérébrale :**

- Un scanner initial est recommandé dès les premières années de vie pour dépister un éventuel astrocytome à cellules géantes, une tumeur cérébrale fréquente dans la STB.

**2. Électroencéphalogramme (EEG) :**

- Indiqué en cas de crises convulsives, l'EEG permet d'évaluer l'activité électrique cérébrale et de détecter des anomalies spécifiques, souvent observées dans cette maladie.

**3. Échographie rénale :**

- Recherchée pour identifier des lésions rénales comme les angiomyolipomes ou les kystes, qui sont fréquents dans la STB et représentent la deuxième cause de mortalité après les atteintes neurologiques.

**4. Électrocardiogramme (ECG) :**

- Réalisé pour détecter des arythmies, des troubles du rythme cardiaque pouvant survenir en lien avec des anomalies cardiaques.

**5. Échographie cardiaque :**

- Utilisée pour identifier les rhabdomyomes cardiaques, tumeurs bénignes du cœur fréquentes chez les enfants atteints de STB et qui peuvent être présentes dès la période prénatale.

## 6. Évaluation neuro-développementale :

- Permet de mesurer les compétences cognitives et développementales, car des retards mentaux, des troubles d'apprentissage et des manifestations neuropsychiatriques (comme l'autisme) sont courants dans la STB.

## 7. Examen ophtalmologique complet :

- Un examen approfondi des yeux, y compris un fond d'œil et une angiographie à la fluorescéine, pour dépister des lésions rétiniennes caractéristiques comme des hamartomes rétiniens, souvent observés chez les patients STB.

## 8. Examen dermatologique :

- Cet examen vise à identifier les lésions cutanées caractéristiques de la STB, telles que des angiomes en papillon sur le visage, des taches hypomélanotiques, et d'autres manifestations cutanées qui peuvent aider au diagnostic.

Ces examens permettent de faire un bilan complet et de détecter précocement les complications potentiellement graves, afin de mettre en place une prise en charge adaptée pour chaque patient.

La conférence de consensus de juillet 1998 a redéfini les critères diagnostiques et pronostiques de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), en les classant en **critères majeurs** et **critères mineurs**. Ces critères couvrent les aspects cliniques, radiologiques et histologiques de la maladie. Ils permettent de classer le diagnostic en trois catégories, en fonction du nombre et du type de critères présents chez le patient :

### 1. Sclérose tubéreuse "clairement identifiée" :

- Définie par la présence de **deux critères majeurs** ou **un critère majeur et deux critères mineurs**.

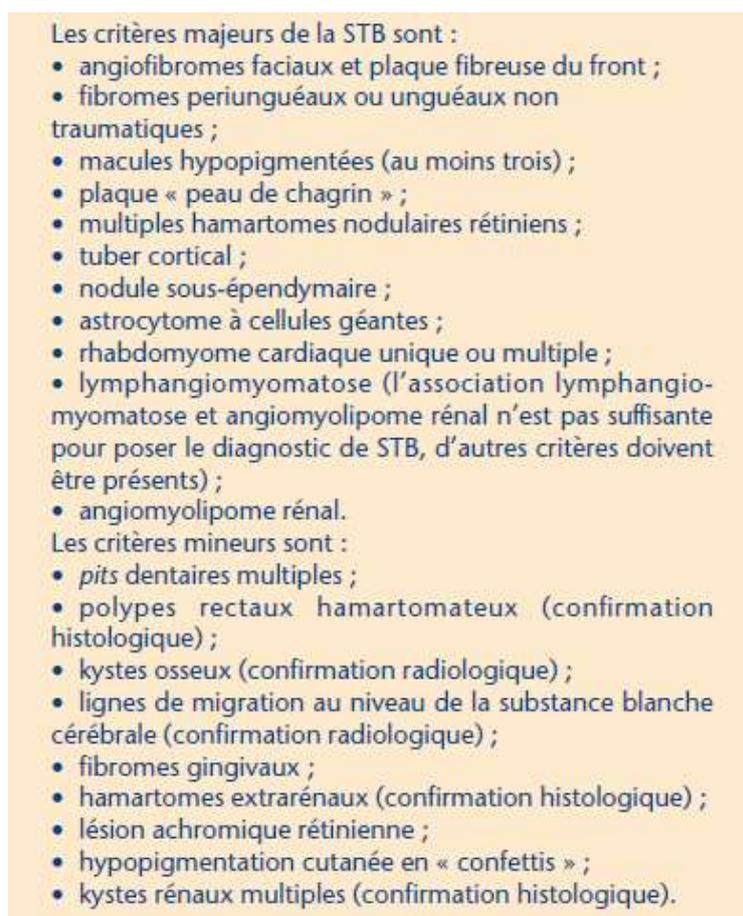
### 2. Sclérose tubéreuse "probable" :

- Caractérisée par la présence d'**un critère majeur et d'un critère mineur**.

### 3. Sclérose tubéreuse "possible" :

- Définie par l'existence d'**un seul critère majeur** ou de **deux critères mineurs**.

Ces critères, qui figurent dans la **Figure 26** (référence d'une illustration dans le document), permettent une évaluation précise du degré d'atteinte et facilitent la prise de décisions cliniques en fonction de la probabilité diagnostique.



*Figure 26. Critères diagnostiques de la STB [27]*

Le **suivi clinique** de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) vise à détecter les lésions pour lesquelles un traitement peut être envisagé. Le protocole de suivi recommandé inclut :

- **Imagerie cérébrale** (scanner ou IRM) tous les 1 à 3 ans. La fréquence doit être adaptée en fonction des symptômes cliniques. Certains suggèrent une IRM cérébrale systématique à l'âge de 2 ans pour détecter d'éventuelles lésions absentes à la naissance.
- **Échographie abdominale et rénale** tous les 1 à 3 ans.
- **Radiographie pulmonaire** chez les adolescentes et **TDM thoracique** en cas de symptômes pulmonaires.

En revanche, pour les patients asymptomatiques, il n'est pas nécessaire de répéter l'examen ophtalmologique, l'échographie cardiaque, et la radiographie pulmonaire.

### **2.3. Conseil génétique**

La **sclérose tubéreuse de Bourneville (STB)** présente une très grande variabilité d'expression clinique, avec trois situations principales en fonction de l'historique familial et des résultats des tests prénatals :

1. **Forme familiale connue** : Lorsqu'il existe un antécédent familial de STB, le risque de transmission est de 50 %. Dans ces cas, un **diagnostic prénatal (DPN)** est possible par biologie moléculaire si la mutation génétique responsable a été identifiée chez un membre de la famille.
2. **Forme sporadique** : Pour les cas sans antécédent familial, un examen clinique et paraclinique complet, ou une étude génétique, est recommandé pour évaluer les parents. Le risque pour des parents d'avoir un autre enfant

atteint de STB est estimé à 2 %, en raison de la possibilité de **mosaïque germinale**. Un DPN est également indiqué si la mutation a été identifiée.

3. **Découverte fortuite de rhabdomyomes à l'échographie anténatale** : La présence de rhabdomyomes cardiaques multiples lors de l'échographie du deuxième trimestre est fortement évocatrice de STB, avec une prévalence estimée à 95 % chez les fœtus présentant de telles tumeurs. Ces cas peuvent évoluer vers des complications neurologiques, avec près d'un tiers des enfants présentant un retard de développement ou une épilepsie. Dans le cadre du **conseil génétique**, il est important de discuter des risques potentiels de complications cérébrales lorsque des rhabdomyomes cardiaques sont diagnostiqués en prénatal.

## II. La forme sporadique :

Les angiomyolipomes (AML) sporadiques apparaissent généralement chez les patients autour de la cinquantaine, touchant plus souvent les femmes (50 à 80 % des cas) [41]. Ils appartiennent aux PECome (tumeurs des cellules épithélioïdes périvasculaires), un groupe de tumeurs rares se distinguant par l'expression de marqueurs mélanocytaires et l'absence de cytokératines en immunohistochimie [24] [42].

Leur origine est encore incertaine, et Martignoni et al. avancent trois hypothèses [43] [44] [45] :

- **Origine péricytaire** : Les cellules mésenchymateuses périvasculaires rénales pourraient proliférer et se différencier en tumeur bénigne, souvent composée de cellules musculaires lisses, d'adipocytes et de vaisseaux dystrophiques.

- **Origine de la crête neurale** : Des cellules indifférenciées issues de la crête neurale pourraient exprimer des phénotypes des cellules musculaires lisses et mélanocytaires.
- **Origine musculaire** : Des cellules musculaires exprimeraient la mélanine et des marqueurs mélanocytaires suite à des altérations moléculaires.

À l'instar des AML associés à la STB, les AML sporadiques sont liés à la **perte de l'hétérozygotie (LOH)** du gène **TSC2**, constatée dans plusieurs études, notamment celle de **Pan et al.** Qui l'a observée dans 11 des 12 PECome et dans 6 des 14 AML sporadiques étudiés [46].

La LOH de TSC2 entraîne une activation continue de la voie **mTOR** (mammalian target of rapamycin), due à une réduction ou une absence d'expression du gène TSC2 [43][47]. **Kenerson et al.** Ont démontré l'activation uniforme de mTOR dans une série de 15 patients atteints d'AML sporadique, ce qui favorise la migration, la prolifération et la différenciation des cellules tumorales, créant des malformations, particulièrement dans les reins, un des organes les plus touchés [45], [47].

Ces découvertes ont orienté les traitements potentiels vers des **inhibiteurs de la voie mTOR**, notamment la **rapamycine**, efficace pour réduire la taille des AML.

## **MATERIEL ET METHODES**

## **I. Matériel**

### **1. Type et but de l'étude**

Cette étude analytique rétrospective a été réalisée au service d'Urologie du CHU Hassan II de Fès. Elle a porté sur un échantillon de 18 patients pris en charge entre janvier 2013 et décembre 2021. L'objectif de cette étude était de décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, et histologiques des patients, ainsi que de documenter les modalités thérapeutiques mises en œuvre.

### **2. Population de l'étude**

Tous les patients ayant été hospitalisés au sein du service d'urologie durant cette période pour suspicion d'angiomyolipome rénal.

### **3. Critères d'inclusion**

Nous avons inclus tous les dossiers retrouvés archivés au sein du service : à terme on a pu obtenir 18 dossiers.

### **4. Critères d'exclusion**

Les patients dont les dossiers étaient incomplets ou inexploitable ont été exclus de notre étude.

### **5. Limites de l'étude**

La principale limitation de cette étude réside dans son caractère rétrospectif, ayant entraîné des lacunes dans la collecte de certaines informations essentielles, souvent absentes des dossiers médicaux. Cette situation s'explique par le fait que la majorité des patients étaient suivis en consultation externe et n'avaient jamais été hospitalisés.

Pour combler ces lacunes, nous avons dû solliciter les médecins traitants afin d'obtenir des renseignements complémentaires.

## 6. Considérations éthiques

Les données ont été collectées en respectant strictement l'anonymat des patients et la confidentialité de leurs informations personnelles.

## II. Méthodes

### ❖ Collecte et Analyse des Données Cliniques

La collecte de données cliniques, biologiques, radiologiques, opératoires, anatomo-pathologiques et évolutives est essentielle pour évaluer les résultats des traitements et les comparer à ceux de la littérature. Voici un aperçu du processus suivi.

### ❖ Méthodologie de Collecte

Fiche d'Exploitation : Une fiche a été conçue pour recueillir systématiquement les données pertinentes à partir du dossier médical électronique sur le réseau hospitalier Hosixnet ou du dossier papier de chaque patient.

Données Collectées : Les informations comprennent des éléments cliniques, biologiques, radiologiques, opératoires et anatomo-pathologiques, permettant une analyse exhaustive des cas.

### ❖ Recherche Bibliographique

Sources Utilisées : Une recherche approfondie a été effectuée à l'aide de moteurs de recherche comme PubMed et Science Direct. De plus, l'analyse de thèses et l'examen d'ouvrages d'urologie disponibles dans les facultés de médecine et de pharmacie de Fès et de Rabat ont été intégrés.

### ❖ Analyse des Données

Consultation avec Épidémiologistes : Après discussion avec des experts en épidémiologie, il a été déterminé que l'analyse des données pour les 18 patients ne nécessitait pas de logiciels complexes.

Techniques d'Analyse : Des méthodes simples telles que le calcul des proportions et des moyennes ont été employées pour traiter les données collectées.

## 1. Fiche d'exploitation des angiomyolipomes rénaux

Pour la réalisation de ce travail, nous avons établi une fiche d'exploitation regroupant les éléments suivants :

### 2. Identification du Patient

- Nom et Prénom :
- Âge :
- Sexe :  Masculin  Féminin
- Couverture sanitaire :
- Identifiant Patient (IP) :
- Numéro de dossier :

### 3. Informations Administratives

- Date d'entrée :
- Date de sortie :

### 4. Antécédents Médicaux

- Médicaux :
  - Hypertension artérielle (HTA)
  - Cardiopathie
  - Diabète
  - Néphropathie
  - Sclérose tubéreuse de Bourneville
  - Hémodialyse
  - Tuberculose :
    - Pulmonaire

- Extra-pulmonaire
- Uro-génitale
- **Chirurgicaux :**
- **Gynéco-Obstétricaux :**
  - Grossesses (G) :
  - Parité (P) :
- **Toxiques :**
  - Tabagisme :  Oui  Non
    - Nombre de paquets/jour :
    - Durée :
    - Sevrage :  Oui  Non
  - Alcoolisme :  Oui  Non
- **Familiaux :**
  - Maladies kystiques du rein
  - Syndrome de Lynch
  - Caractère familial de l'affection

## 5. Examen Clinique

- **Circonstances de Découverte :**
  - Douleur lombaire
  - Hématurie
  - Masse palpable
  - Bilan étiologique d'une lésion dermatologique
  - Découverte fortuite
  - Autres signes :
    - État de choc

- Anémie □

- **Signes Physiques :**

- Examen général :
  - État de conscience :
  - Constantes (TA, FC, FR, Température) :
  - État des conjonctives :
- Examen abdominal :
- Examen urogénital :
- Examen dermatologique :
- Toucher rectal :
- Examen des aires ganglionnaires :
- Examen ostéo-articulaire :
- Examen neurologique :
- Autres examens somatiques :

## 6. Examens Paracliniques

- **Biologie :**

- NFS :
- Hémoglobine :
- Urée :
- Créatininémie :

- **Imagerie :**

- **Échographie rénale :**
  - Taille de la tumeur :
  - Localisation :
  - Lésions associées :

- **TDM abdomino–pelvienne :**
  - Taille de la tumeur :
  - Localisation :
  - Adénopathies profondes :
  - Lésions secondaires :
- **IRM :**
- **Artériographie :**
- **Autres Examens :**
  - **ECBU :**
    - Hématurie microscopique :  Oui  Non
    - Leucocyturie :  Oui  Non
    - Infection :  Oui  Non
    - Culture :
  - **Ponction–biopsie rénale :**  Oui  Non
  - **Bilan génétique :**  Oui  Non

## **7. Données Anatomico–Pathologiques (pour les patients opérés)**

- **Macroscopie :**
- **Microscopie :**

## **8. Traitements**

- **Type de traitement :**
  - Abstention/Surveillance  Oui  Non
  - Néphrectomie partielle  Oui  Non (voie d'abord : )
  - Néphrectomie totale  Oui  Non (voie d'abord : )
  - Embolisation artérielle sélective  Oui  Non
  - Cryoablation  Oui  Non

- Radiofréquence  Oui  Non

## 9. Suivi et Surveillance

- **Type de Surveillance :**

- Clinique
- Biologique
- Radiologique

- **Rythme de Surveillance :**

- **Résultat de Surveillance :**

## 10. Évolution

- **Postopératoire Immédiat :**

- **Suivi à Distance :**

# RESULTATS

## I. Epidémiologie

### 1. Répartition selon l'âge

Cette analyse montre que cette pathologie touche un large éventail d'âges avec une prédominance chez les individus dans la tranche de 40 à 60 ans, mais reste présente chez des patients plus jeunes et plus âgés avec des extrêmes d'âges entre 17 ans et 57 ans figure (27).

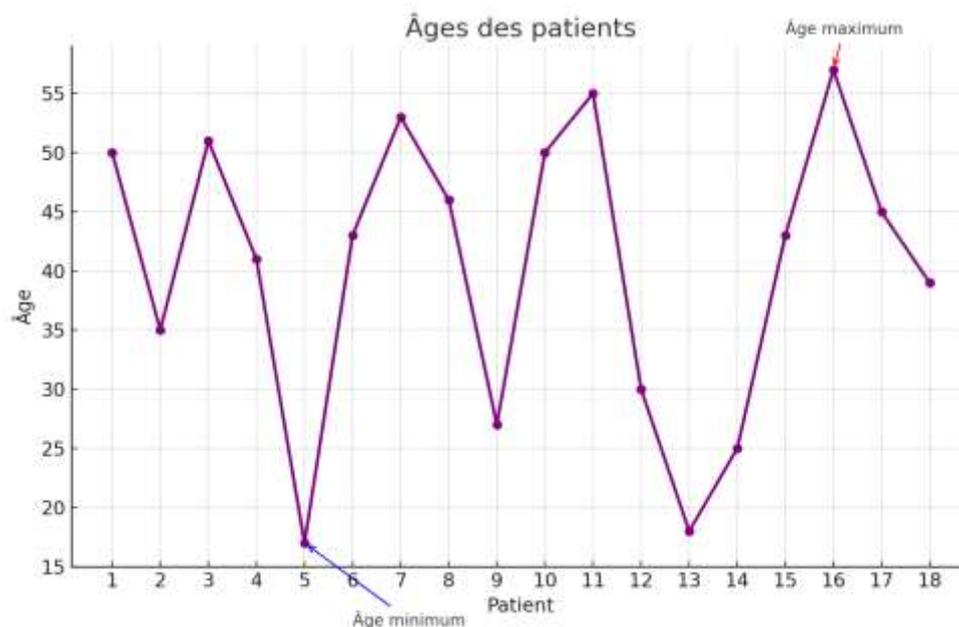


Figure 27. Les extrêmes d'âge dans notre série

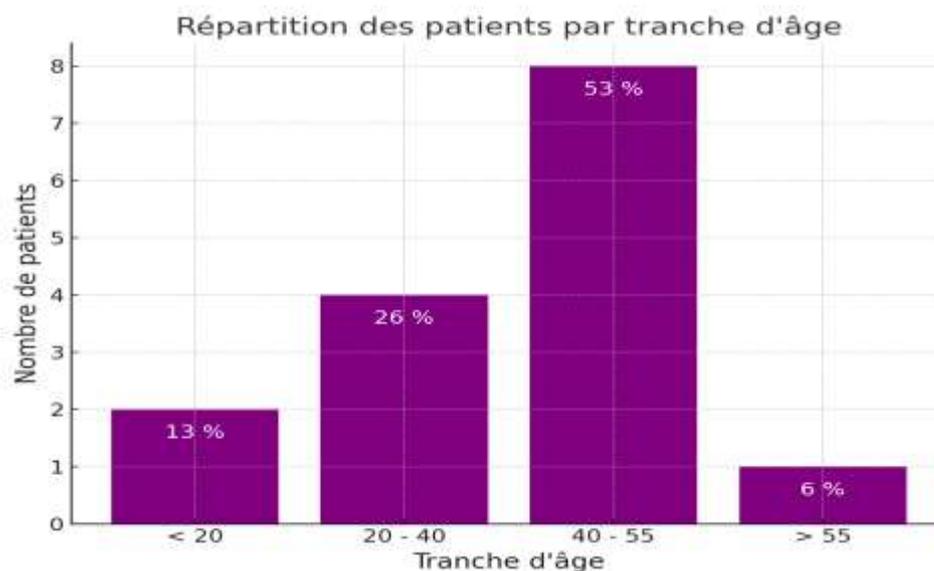


Figure 28. Répartition des patients suivant les tranches d'âge

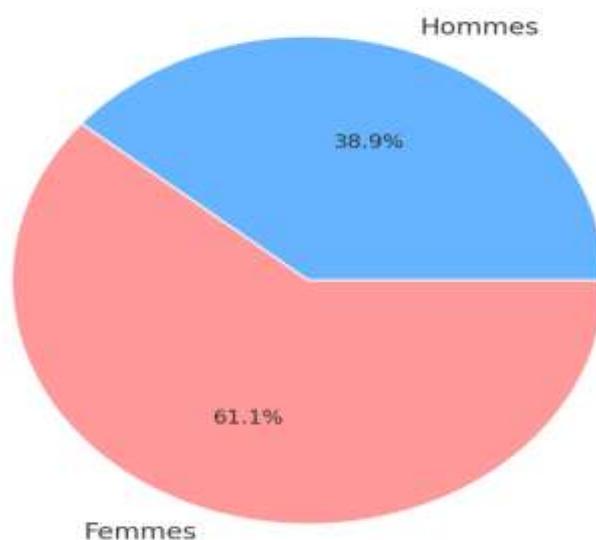
Nous avons comparé l'âge de survenue de l'angiomyolipome (AML) entre les patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) et ceux présentant un AML sporadique. L'âge moyen au diagnostic est de 20 ans pour le groupe STB, contre 45 ans pour le groupe sporadique.

Ces résultats suggèrent que les patients avec AML associé à la STB sont significativement plus jeunes que ceux atteints d'AML sporadique. La sclérose tubéreuse de Bourneville a été identifiée chez deux patients.

## 2. Répartition selon le sexe (figure 29, 30, 31).

Dans notre série, 11 cas sur 18 étaient de sexe féminin avec un sexe ratio H/F de 0,64

Répartition des sexes dans la série de cas (H/F = 0,64)



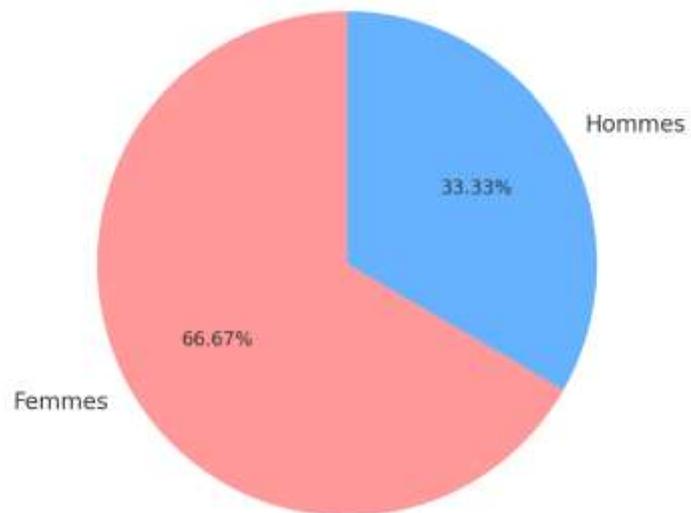
*Figure 29. Répartition des patients selon le sexe au cours de l'angiomyolipome rénal*

La répartition par sexe des patients atteints d'angiomyolipome rénal (AML) montre des variations significatives selon la forme de la maladie.

Dans les cas d'AML sporadique, on observe une prédominance marquée du sexe féminin, représentant 67 % des patients, contre 33 % pour le sexe masculin. En revanche, pour la forme héréditaire de l'AML, cette tendance s'inverse avec une

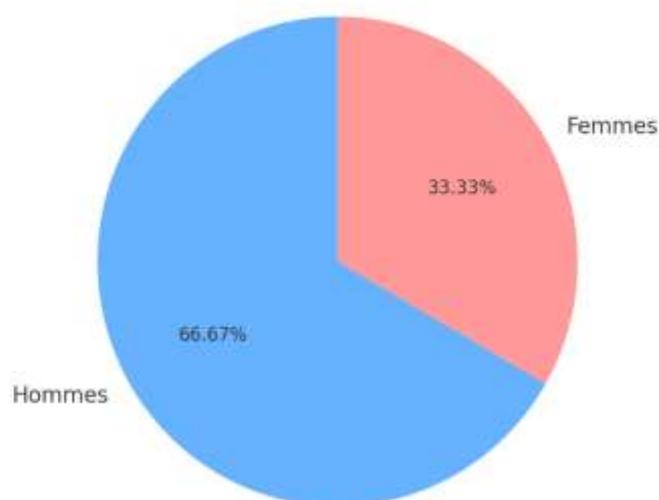
prédominance masculine de 66,7 %, tandis que le sexe féminin ne constitue que 33,3% des cas. Ces observations mettent en lumière une distribution sexuée distincte entre les formes sporadiques et héréditaires de l'angiomyolipome rénal.

Répartition des patients avec angiomyolipome rénal sporadique (n=15)



*Figure 30. Répartition des patients selon le sexe au cours de l'angiomyolipome rénal sporadique*

Répartition des patients avec angiomyolipome rénal héréditaire (n=3)

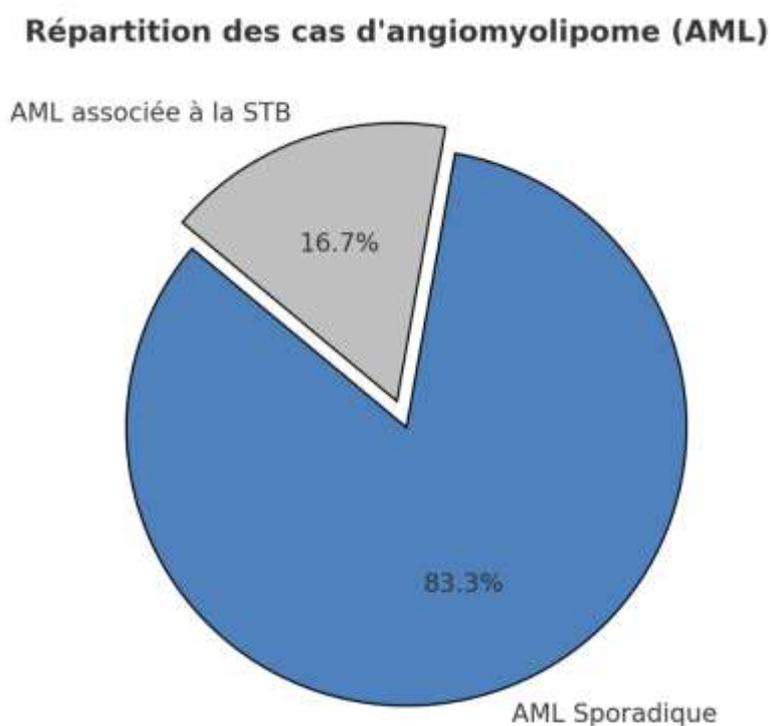


*Figure 31. Répartition des patients selon le sexe au cours de l'angiomyolipome rénal héréditaire*

## II. Clinique :

### 1. Signes fonctionnels :

Dans notre étude, nous avons observé 15 cas d'angiomyolipome rénal sporadique et 3 cas d'angiomyolipome rénal associé à la sclérose tubéreuse de Bourneville (figure 32).



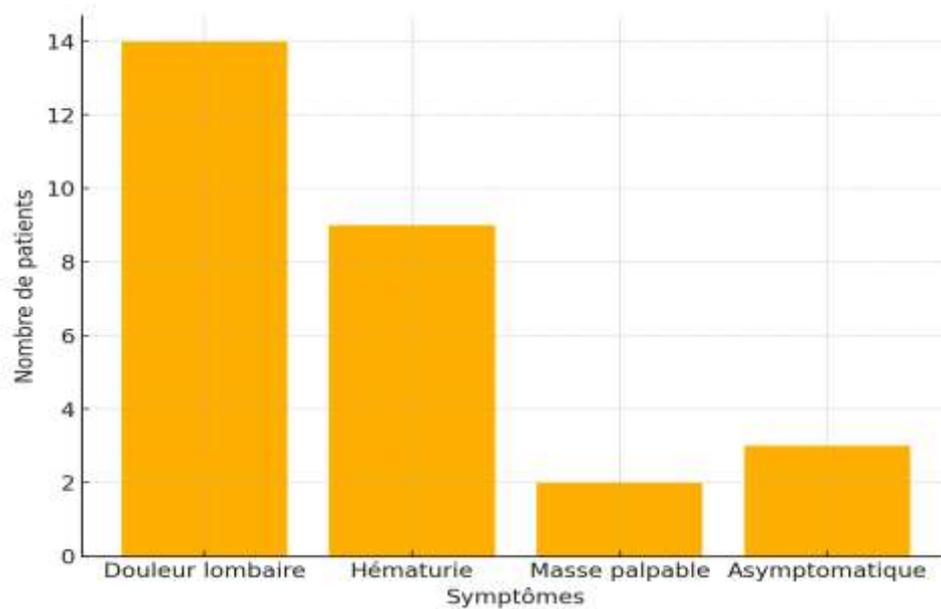
*Figure 32. Répartition des présentations cliniques de l'angiomyolipome rénal*

La majorité de nos patients était symptomatique (83,3%), Les principaux signes fonctionnels rapportés par nos patients sont (figure 33) :

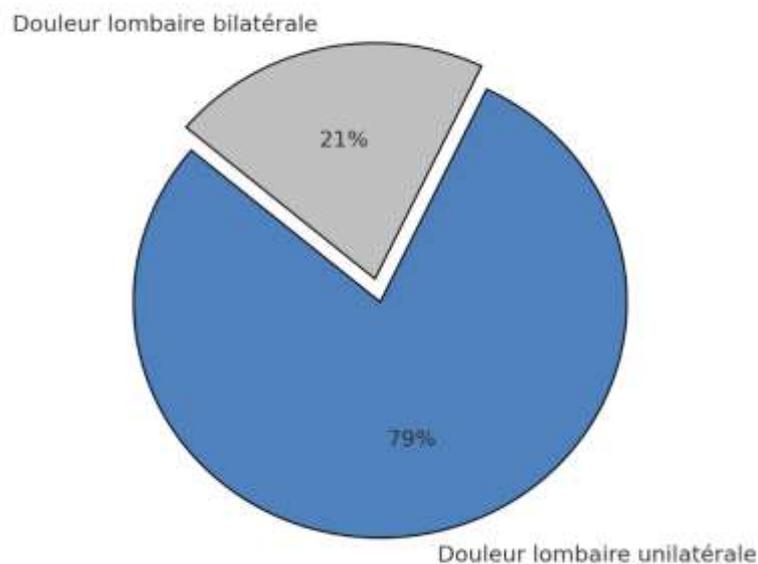
- La douleur lombaire était le maitre symptôme retrouvé chez 14 patients : unilatérale dans 11 cas (79%), et bilatérale chez 3 patients (21%) (figure34).
- L'hématurie était présente chez 9 de nos patients soit 50% , il s'agissait d'une hématurie totale Caillotante, d'abondance variable.
- Masse palpable était présente chez 2 patients .

Par ailleurs, chez 3 derniers cas la découverte été fortuite :

- ♣ Le premier cas : à l'occasion de la réalisation d'un uroscanner suite à un traumatisme abdominal.
- ♣ Le deuxième cas : Dans le cadre d'une échographie rénale réalisée pour investiguer une insuffisance rénale
- ♣ Le troisième cas : lors de la réalisation d'une échographie abdominale deroutine dans le cadre du bilan d'une cholécystite.



*Figure 33. Prévalence des signes cliniques de l'angiomyolipome rénal*

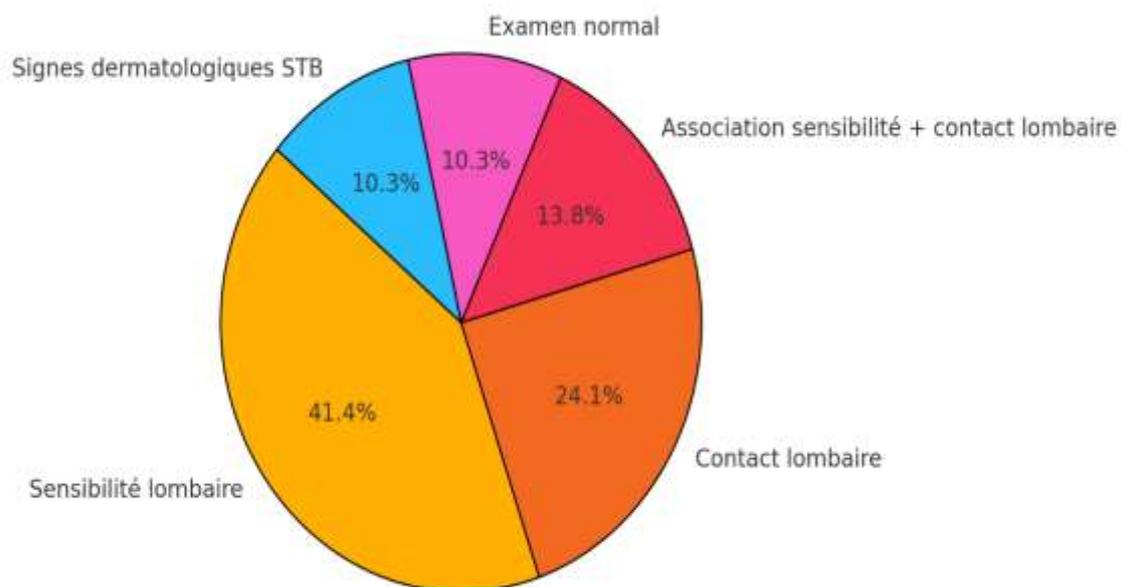


*Figure 34. Siège de la douleur lombaire*

## 2. Examen physique (figure 35).

Chez tous les malades, l'examen clinique était systématique. Il a mis en évidence des signes dermatologiques de STB, notamment des angiofibromes du visage avec des tumeurs peri-inguéales de koenen et des macules hypopigmentées dans les 3 cas d'angiomyolipome survenue dans le cadre de STB.

L'examen abdominal avait objectivé une sensibilité lombaire chez 12 patients, un contact lombaire a été trouvé dans 7 cas, unilatéral dans 5 cas et bilatéral dans 2 cas, alors que l'association de la sensibilité avec le contact lombaire a été retrouvée chez 4 patients. Par ailleurs, l'examen était normal chez 3 patients.



*Figure 35. Répartition des atteintes selon le résultat*

### III. Paraclinique :

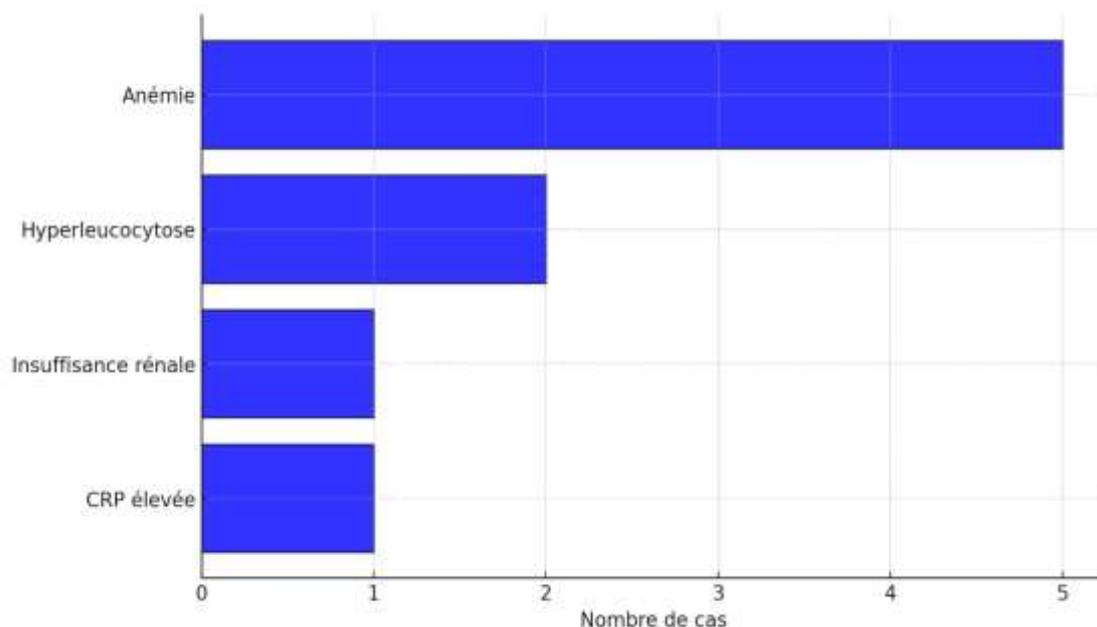
#### 1. Biologie (figure 36) :

L'analyse biologique dans notre série de 18 patients a révélé des anomalies spécifiques chez un sous-groupe de patients, en lien avec les manifestations cliniques et les complications observées.

Une anémie a été retrouvée chez 5 patients (27,8 %), tous présentant une hématurie macroscopique, ce qui souligne l'impact de cette dernière sur l'équilibre hématologique. Une hyperleucocytose a été détectée chez 2 patients (11,1 %), dont un cas associé à un syndrome inflammatoire avec une CRP mesurée à 30 mg/L. Par ailleurs, un seul patient (5,6 %) présentait une insuffisance rénale aiguë d'allure fonctionnelle, suggérant une altération transitoire probablement liée aux perturbations hémodynamiques ou à la perte sanguine.

En revanche, l'examen cyto bactériologique des urines (ECBU) était négatif pour tous les patients, excluant une origine infectieuse.

Pour les autres patients, les paramètres biologiques étaient sans particularités notables, témoignant d'une stabilité métabolique et rénale en dehors des cas symptomatiques.



*Figure 36. Graphique montrant le retentissement biologique des angiomyolipomes Rénaux dans notre série*

## 2. Imagerie :

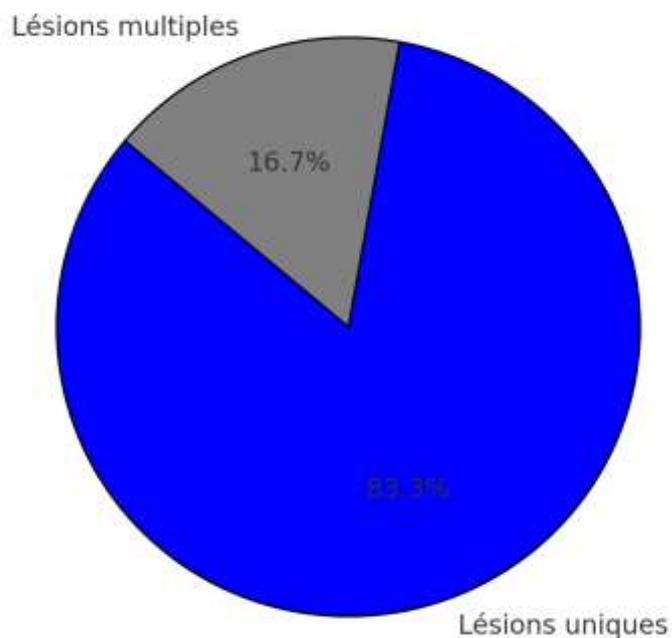
Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une échographie abdominale, qui a permis de caractériser précisément les angiomyolipomes rénaux et qui a montré dans 100% des cas une tumeur solide du rein .

Les lésions étaient uniques dans 15 cas (83,3 %) et multiples dans 3 cas (16,7%) tous atteints de STB (figure 37) .

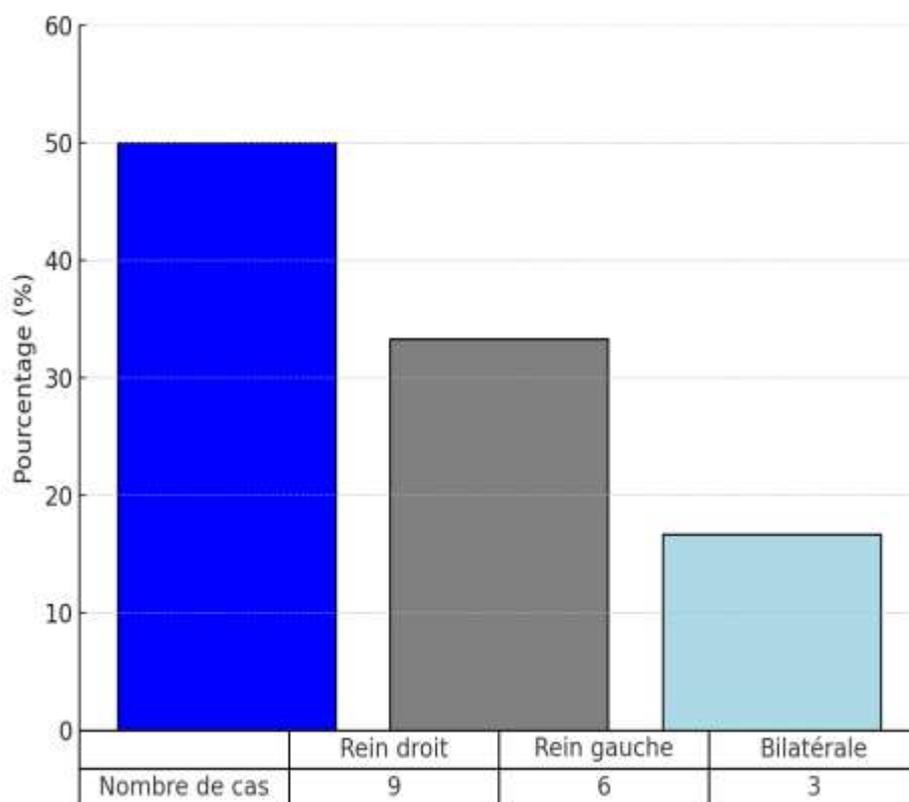
Concernant leur localisation, elles étaient principalement situées au rein droit dans 50 % des cas (9 patients), au rein gauche dans 33,3 % des cas (6 patients), et bilatérales dans 16,7 % des cas (3 patients) (figure 38).

En termes d'échogénicité, 78 % des lésions (14 cas) étaient hyperéchogènes et hétérogènes, tandis que 22 % (4 cas) étaient hyperéchogènes homogènes, (figure 39).

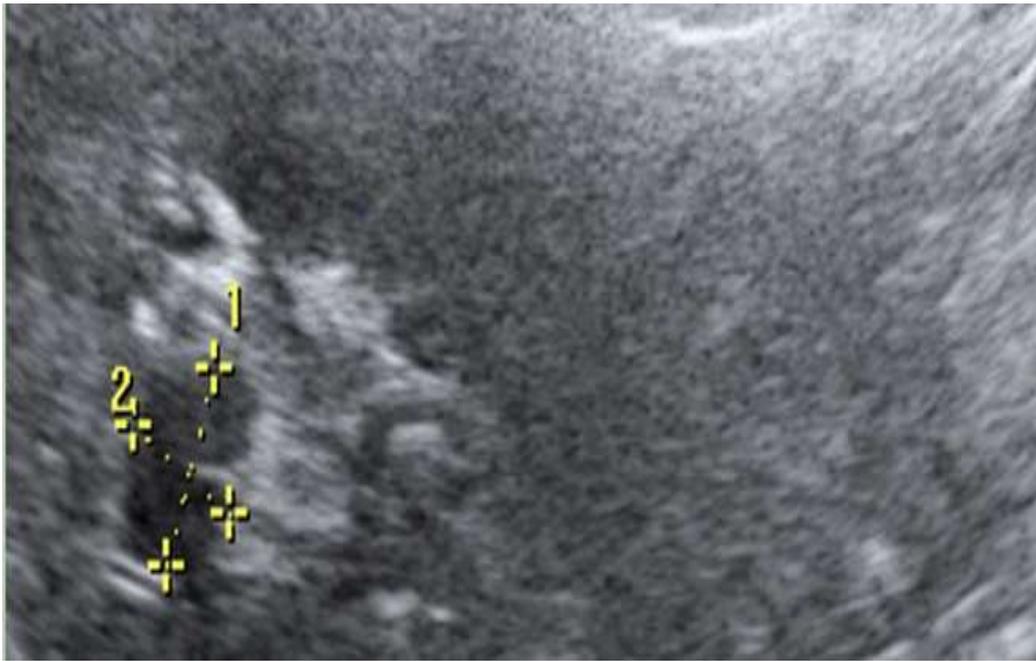
Les tailles des lésions variaient de 2 à 14 cm avec une taille moyenne de 8cm, avec une déformation des contours rénaux observée chez 3 patients ayant des lésions de taille supérieure à 4 cm



*Figure 37. Répartition des patients selon le nombre d'AML dans notre série*



*Figure 38. Répartition des patients selon la localisation d'AML dans notre série*



*Figure 39. Image échographique montrant une lésion corticale hypoéchogène non vascularisée au Doppler couleur. [48]*

Le scanner abdomino-pelvien avec injection de produit de contraste (PDC), réalisé chez tous nos patients a constitué l'examen de référence pour l'évaluation des angiomyolipomes rénaux.

L'interprétation par des radiologues expérimentés a permis de poser le diagnostic présomptif d'angiomyolipome (AML) grâce à la mise en évidence d'une composante grasseuse caractérisée par une densité négative en unités Hounsfield.

Au total, 18 AML ont été identifiés, dont 9 au rein gauche, 6 au rein droit et des lésions bilatérales observées chez 3 patients (principalement dans le cadre de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB)).

La taille des lésions variait de 2 cm à 14 cm, avec une taille moyenne de 8 cm (80 mm).

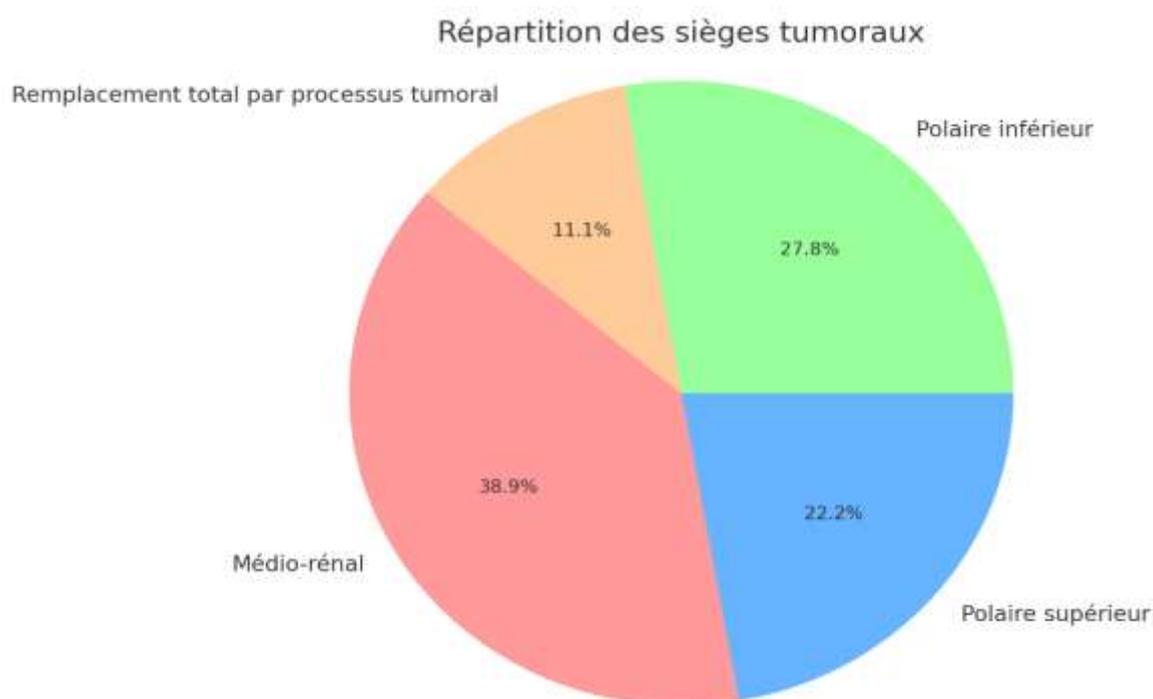
Après injection de produit de contraste, les lésions présentaient un rehaussement intense dans 5 cas (27,8 %), modéré dans 6 cas (33,3 %) et faible dans

7 cas (38,9 %), ces dernières étant caractéristiques des lésions riches en graisse et pauvrement vascularisées. (tableau 1).

**Tableau 1. Les différents types de rehaussement d'AML après injection du produit de contraste**

Type de rehaussement	Nombre	Pourcentage
Faible	7	38,9%
Modérée	6	33,3%
Intense	5	27,8%

Le siège était médio-rénal dans 7 cas et polaire dans 9 cas : polaire supérieur pour 4 patients, inférieur pour 5 cas. Dans 2 cas, le rein était entièrement remplacé par le processus tumoral.



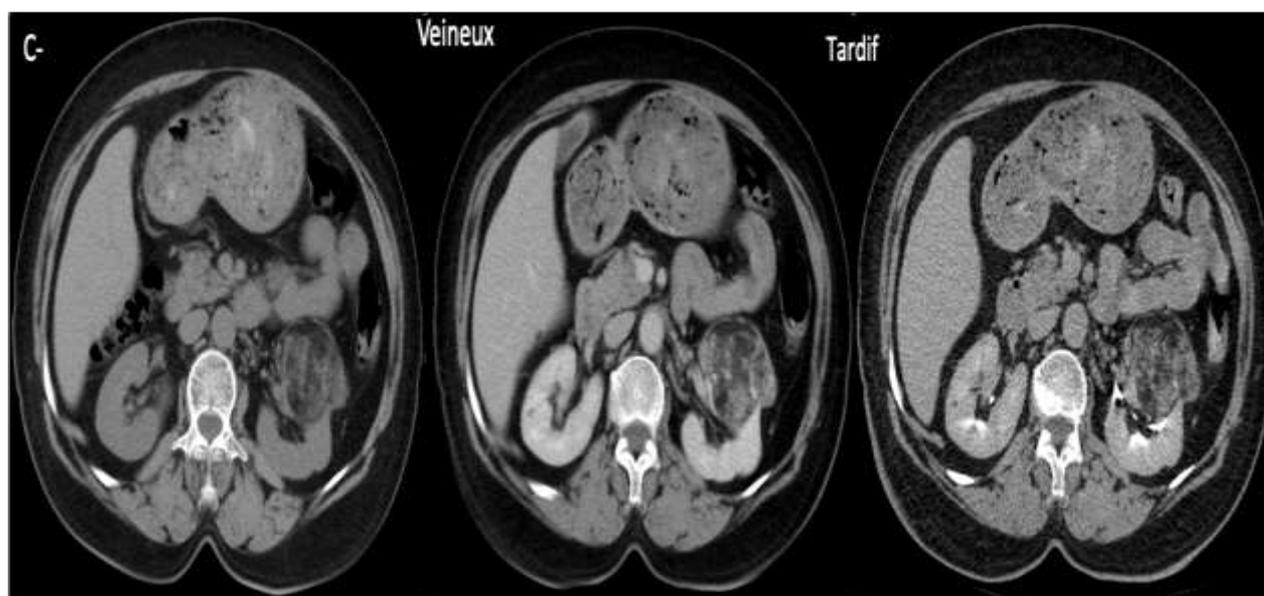
**Figure 40. Répartition des tumeurs selon le siège**

Dans l'ensemble des cas étudiés, une composante grasseuse a été observée dans toutes les lésions. Un saignement intra tumoral a été constaté dans 4 cas, dont un cas associé à un saignement rétropéritonéal.

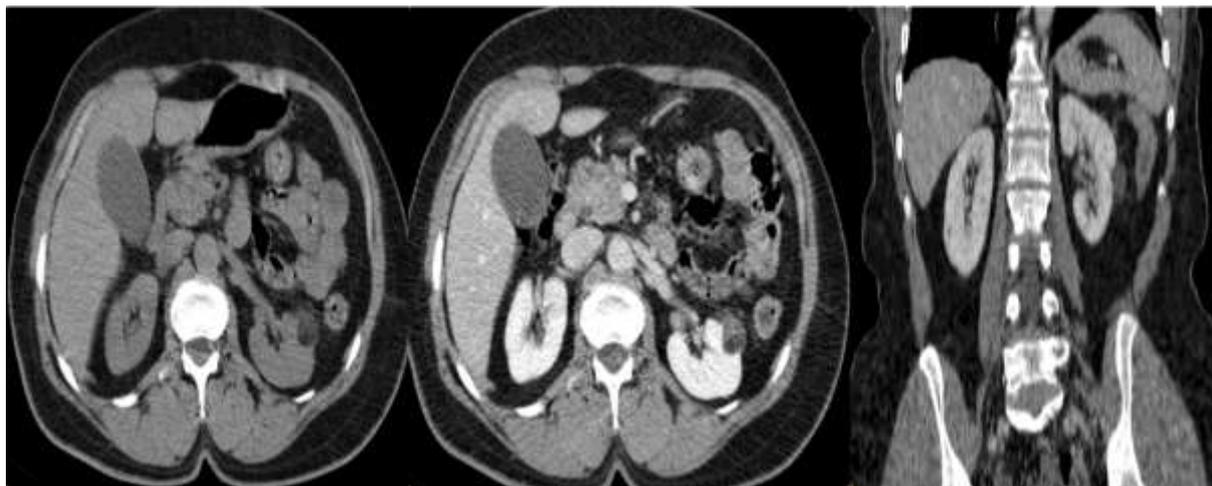
Parmi les patients présentant des angiomyolipomes bilatéraux, un cas présentait en outre des lésions hypodenses hépatiques, compatibles avec un syndrome de tumeurs bénignes rénales (STB).

Aucune infiltration de la veine cave inférieure ou des veines rénales n'a été observée, et aucun cas d'adénopathies profondes n'a été rapporté.

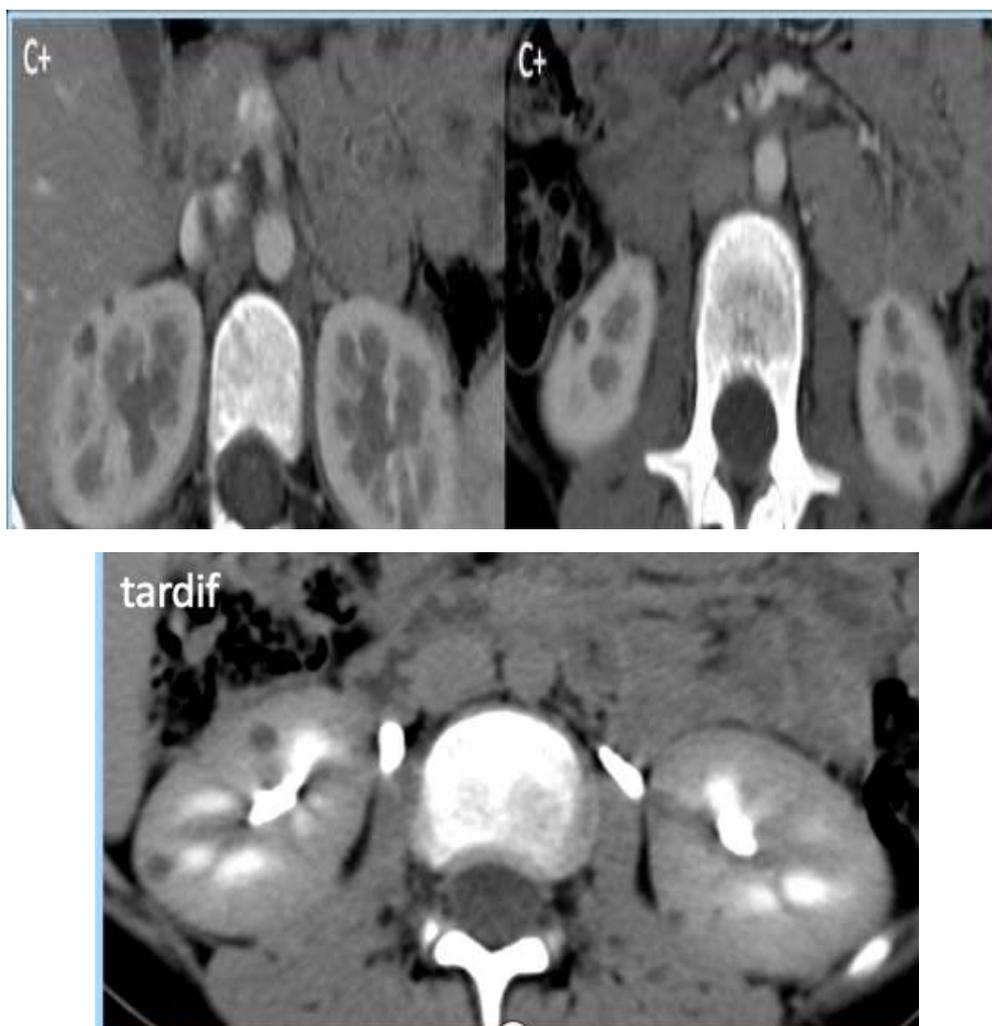
En ce qui concerne la tomodensitométrie cérébrale, des calcifications périventriculaires ont été identifiées dans les trois cas où l'examen a été réalisé. De plus, un patient présentait un nodule sous-épendymaire situé au niveau de la corne frontale du ventricule latéral droit, et un autre cas montrait des calcifications parenchymateuses localisées dans la région occipitale droite.



**Figure 41. Masse solido grasseuse (majoritairement grasseuse), encapsulée, sur la lèvre antérieure du medio-rein gauche, faiblement rehaussée après contraste, mesurant 6 cm (Service d'Urologie–CHU Hassan II de Fès).**



*Figure 42. Le rein gauche est le siège au niveau de sa lèvre externe d'une formation à double composante tissulaire et grasseuse, la composante tissulaire se rehausse faiblement après contraste (Service d'Urologie-CHU Hassan II de Fès).*



*Figure 43. Multiples formations corticales très hypodenses de taille millimétrique dont la majorité ne se modifie pas après injection de PDC et dont quelques unes présentent une prise de contraste (Service d'Urologie-CHU Hassan II de Fès).*

### **3. Prise en charge thérapeutique (tableau 2,3) :**

Le traitement de nos patients a consisté en la réalisation de 10 néphrectomies totales (voir figure 44), dont 9 pour des angiomyolipomes (AML) sporadiques et 1 pour un AML associé à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). Une néphrectomie partielle a été réalisée dans le but de préserver le capital néphronique chez un patient présentant un AML dans le cadre de la STB.

Dans le cas de trois patients, une approche conservatrice a été adoptée, avec abstention chirurgicale. Ces patients ont été suivis par surveillance biologique (créatinine plasmatique) et radiologique (uroscanner tous les 6 mois). Parmi eux, un patient avait un angiomyolipome bilatéral associé à la sclérose tubéreuse de Bourneville, tandis que les deux autres présentaient des lésions asymptomatiques, de 45 mm et 42 mm, découvertes fortuitement.

Les principales indications de néphrectomie totale dans notre série étaient les suivantes :

- **La taille des tumeurs** excédant 40 mm, exposant ainsi les patients à un risque accru de rupture hémorragique.
- **L'absence de preuve histologique** confirmant la bénignité de la tumeur en préopératoire.
- **La voluminosité de la tumeur et la présence de symptômes** cliniques associés tels que douleur et hématurie macroscopique.
- **La destruction quasi-complète du parenchyme rénal**, remplacé par l'AML.

Toutes les néphrectomies ont été réalisées par voie antérieure transpéritonéale sous-costale. Dans notre série, aucun décès lié à la chirurgie n'a été observé et aucune transfusion n'a été nécessaire en raison d'hémorragies postopératoires.

La durée moyenne d'hospitalisation post chirurgicale était de 12 jours, avec une plage variant de 4 à 20 jours.

L'analyse histologique a permis de confirmer le diagnostic d'angiomyolipome rénal (voir figure 45).

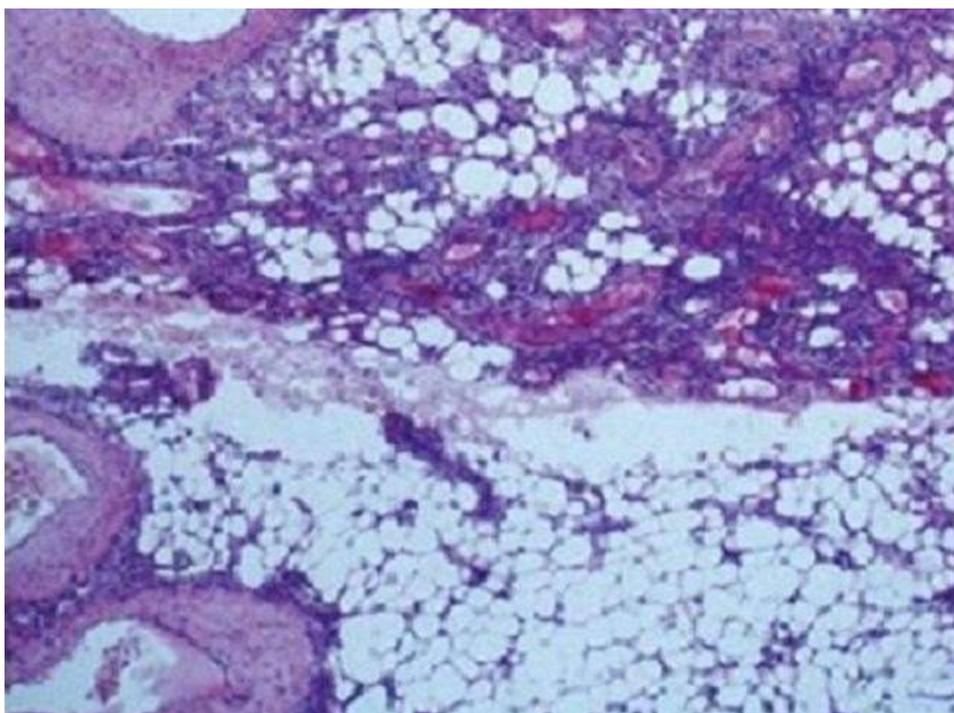
L'embolisation artérielle sélective a été proposée à quatre patients :

- Le premier patient présentait un angiomyolipome bilatéral et symptomatique.
- Les deuxième et troisième patients souffraient d'angiomyolipomes unilatéraux symptomatiques.
- Le quatrième patient présentait un volumineux hématome rétropéritonéal post-traumatique, survenant sur un angiomyolipome découvert de manière fortuite.

Ce patient a nécessité une intervention chirurgicale secondaire, avec une néphrectomie totale élargie associée à une hémostase, en raison de l'aggravation de l'hématome et de l'apparition d'une instabilité hémodynamique (tension artérielle mesurée à 80/40 mmHg).



*Figure 44. Aspect macroscopique de l'angiomyolipome rénal (Service d'Urologie- CHU Hassan II de Fès).*



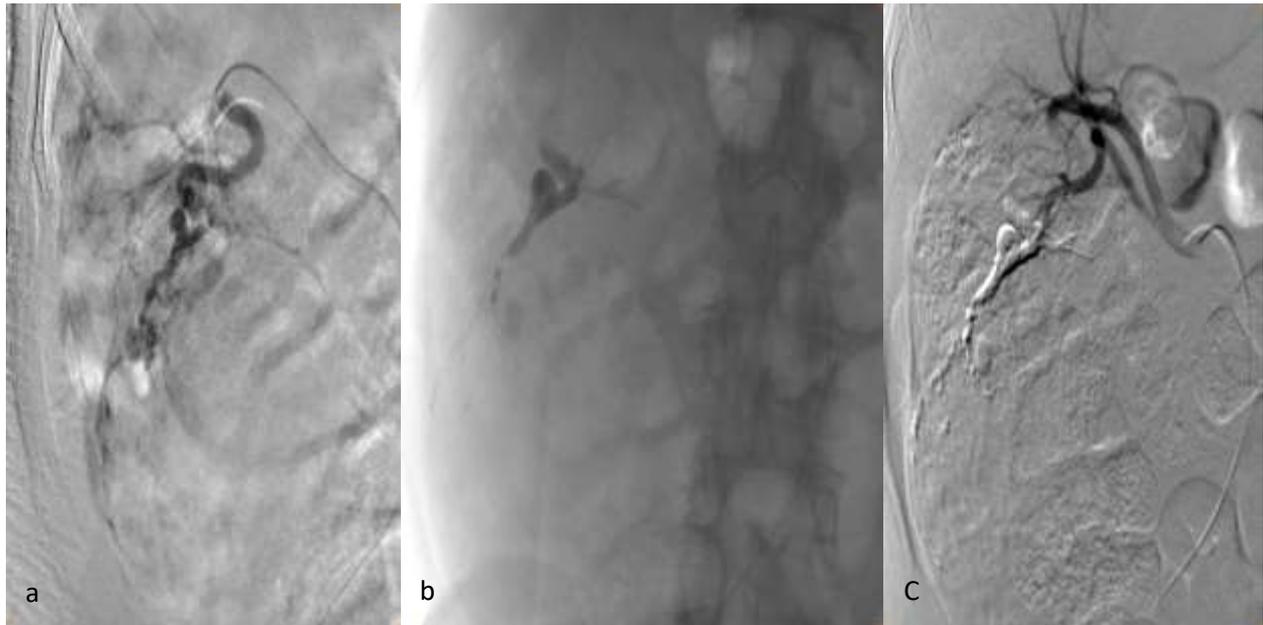
*Figure 45. Aspect à la microscopie optique on note le triple contingent adipeux, musculaire lisse et vasculaire [49]*

**Tableau 2. Les différents types de traitement d'AML dans notre série**

Type de traitement	Nombre	Pourcentage
Abstention/surveillance	3	16,67%
Néphrectomie totale élargie	10	55,56%
Néphrectomie partielle	1	5,56%
Embolisation artérielle sélective	4	22,22%

**Tableau 3. L'embolisation artérielle sélective dans notre série**

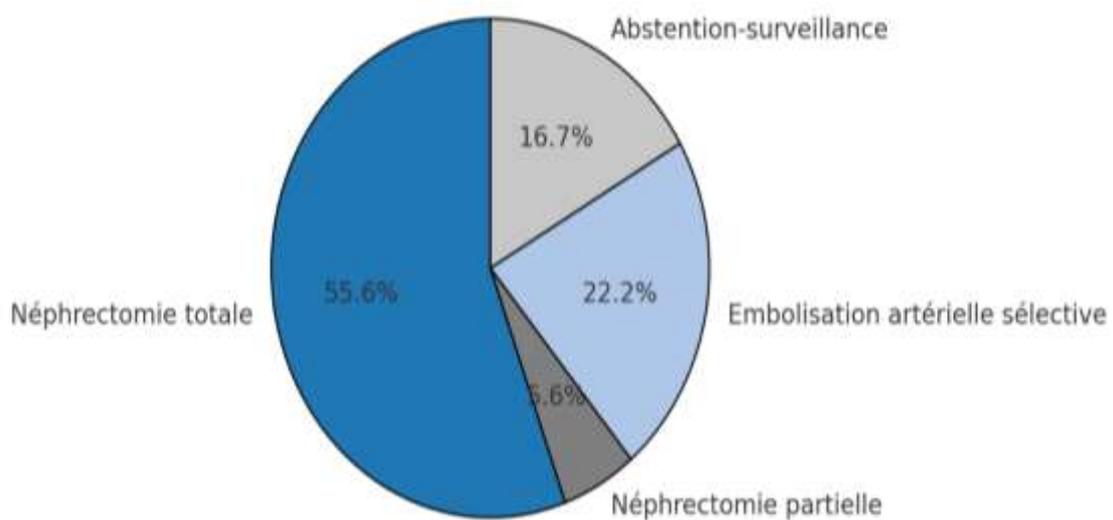
CAS	Siège	Dimensions	Traitement
1	Bilatéral	G : 60 mm D : 45 mm	-EAS avec succès
2	Unilatéral	G : 55 mm	-EAS avec succès
3	Unilatéral	D : 65 mm	- EAS avec succès
4	Unilatéral	D : 80mm	- EAS de L'AML droit - Néphrectomie droite d'hémostase pour récurrence hémorragique



**Figure 46. Embolisation d'hémostase d'un angiomyolipome rénal**

(a) Micro cathétérisme des branches alimentant la tumeur mettant en évidence un aspect tortueux avec dilatation de l'artère médio-rénale droite.

(b,c) : Exclusion de la vascularisation tumorale par colle biologique.



**Figure 47. Répartition des modalités thérapeutiques pour notre série**

#### IV. Anatomo-pathologie (tableau 4) :

L'intégralité des prélèvements histologiques a fait l'objet d'un réexamen systématique au laboratoire d'anatomie pathologique du CHU Hassan II, sous la supervision de l'équipe de pathologistes spécialisée.

L'examen anatomopathologique des pièces de néphrectomie a permis de confirmer de manière définitive le diagnostic d'angiomyolipome rénal (AML) dans l'ensemble des cas étudiés .

Les tumeurs étaient, dans l'ensemble, arrondies, bien délimitées et d'une consistance ferme. Une capsule était observée dans cinq cas. À la coupe, elles se présentaient de couleur beige-blanchâtre, avec des zones de nécrose tissulaire présentes dans quatre cas. Leur taille moyenne était de 11 cm, avec des dimensions variant entre 3,5 cm et 18 cm, nettement supérieures aux mesures obtenues par imagerie préopératoire.

Sur le plan histologique, les prélèvements issus des tumeurs mettaient en évidence une prolifération tumorale bénigne composée de trois éléments constitutifs dans tous les cas. Le premier était un contingent prédominant de cellules adipocytaires matures. Le second consistait en un réseau vasculaire formé de vaisseaux présentant des parois épaissies et dystrophiques. Enfin, le troisième composant était constitué par une prolifération de cellules musculaires lisses, apparemment dérivées de la paroi vasculaire. Ces cellules, de morphologie fusiforme, présentaient des noyaux globuleux, vésiculeux et légèrement clairsemés.

L'examen histologique n'a révélé ni atypies cytonucléaires ni mitoses. En revanche, des foyers de nécrose ont été identifiés dans quatre prélèvements. Dans un cas, une infiltration de la paroi de la veine rénale par la tumeur a été observée, et dans deux des quatre cas présentant des remaniements nécrotiques, un envahissement de

la capsule rénale et de la graisse périrénale a été noté. Ces findings peuvent être interprétés soit comme une conséquence de l'expansion de l'angiomyolipome rénal (AML), soit comme un signe d'un AML épithélioïde rénal. Toutefois, le rapport anatomopathologique n'a en aucun cas mis en évidence la présence de cellules épithélioïdes. Enfin, une tumeur associée à l'AML, à savoir un carcinome à cellules claires et un oncocytome, a été observée chez deux patients.

**Tableau 4. Les différents résultats de l'étude histologique dans notre série**

Résultats de l'étude histologique	Nombre
Présence des foyers nécrotiques	4
Infiltration de la paroi de la veine rénale	1
Envahissement de la capsule et de la graisse périrénale	2
Une seconde tumeur associée	2
Atypies cytonucléaires ou mitoses	0

L'analyse immunohistochimique a été réalisée pour l'ensemble des patients de notre cohorte. Elle a révélé une expression positive de l'anticorps anti-HMB-45 dans tous les cas, corroborant ainsi le diagnostic d'angiomyolipome rénal (AML).

## DISCUSSION

Dans ce chapitre, nous entreprenons une analyse comparative entre les données issues de la littérature scientifique et celles de notre série de cas. Cette approche vise à explorer et à mettre en évidence les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et pronostiques de l'angiomyolipome rénal, tout en situant nos résultats dans le contexte des connaissances actuelles.

## I. Epidémiologie :

L'angiomyolipome rénal est une tumeur relativement rare, représentant environ 0,3 % de l'ensemble des tumeurs rénales selon les données de la littérature [50][51][52]. Son incidence semble en augmentation, principalement en raison de découvertes fortuites lors d'examens d'imagerie, tels que l'échographie ou la tomodensitométrie, comme observé chez trois de nos patients. Par ailleurs, l'identification systématique de cette lésion dans le contexte de la sclérose tubéreuse de Bourneville contribue également à cette augmentation. Il est rapporté que 40 à 80% des patients atteints de cette phacomatose présentent des angiomyolipomes [50] [53] [54].

Dans notre série, 3 patients (16,67%) étaient atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville.

### 1. L'âge :

L'âge de survenue des angiomyolipomes rénaux (AML) varie en fonction de leur type. Les AML sporadiques apparaissent généralement chez des patients dans la cinquantaine, avec une moyenne d'âge estimée à 52,1 ans, et touchent préférentiellement les femmes dans 50 à 80 % des cas. En revanche, les AML associés à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) se manifestent chez des sujets plus jeunes, avec une moyenne d'âge de 30 ans, sans prédominance de sexe [50, 52, 55].

Dans notre série, l'âge moyen des 18 patients était de 40,28 ans, tandis que l'âge moyen des AML chez les patients indemnes de STB s'établissait à 45 ans, en concordance avec les données de la littérature, comme illustré dans le tableau 5.

**Tableau 5. Tableau comparatif entre la moyenne d'âge de survenue de l'AML Sporadique dans les différentes séries**

Série	Age Moyen	Nombre de patients
Benchakroun (1998) [50]	46	10
Wong (1992) [56]	48,7	6
Ousehal (2001) [57]	48,5	3
Gogoi (2001) [58]	52,6	9
Berger (2009) [59]	57	85
Mouad Statoua (2014) [49]	49,4	8
Aziz El Majdoub (2016) [60]	47, 3	8
Notre série	45	15

L'âge moyen des patients de notre série présentant un angiomyolipome rénal (AML) associé à la sclérose tubéreuse de Bourneville était de 20 ans. Ce résultat est en accord avec les données rapportées dans d'autres études, comme résumé dans le tableau 6, qui mettent en évidence une survenue plus précoce des AML rénaux dans le cadre familial comparativement à leur forme sporadique.

**Tableau 6. Tableau comparatif entre la moyenne d'âge de survenue de l'AML de la STB dans les différentes séries**

Série	Age moyen	Nombre de patients
Benchakroun (1998) [50]	21	1
Ousehal (2001) [57]	25,25	5
Ghoundale (2011) [61]	27	2
Gogoi (2001) [58]	28,6	3
Mouad Statoua (2014) [49]	28	3
Aziz El Majdoub (2016) [60]	26	2
Notre série	20	3

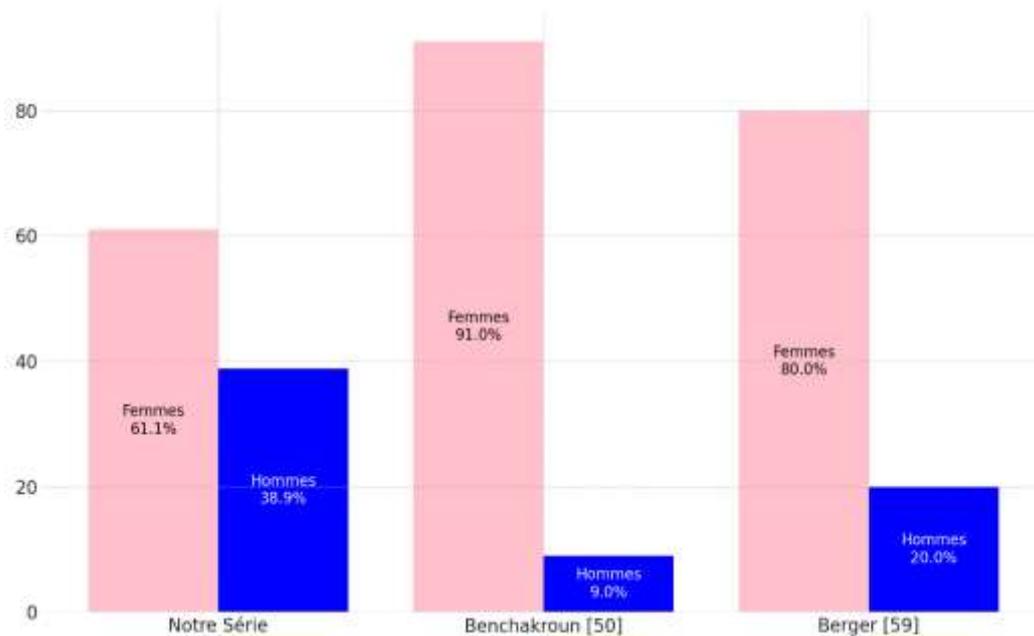
## 2. Le sexe :

Les angiomyolipomes (AML) sporadiques touchent préférentiellement les femmes, avec une prédominance estimée entre 50 % et 80 % des cas, selon la littérature [2] [14] [20]. En revanche, les AML associés à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) présentent une répartition équilibrée entre les deux sexes [35], [54], [55].

Dans notre série, le sexe féminin était prédominant, avec 11 cas (61,1 %) contre 7 cas (38,9 %) de sexe masculin (Figure 48). Parmi les patients atteints de STB, 3 patients étaient suivis depuis l'enfance, incluant 1 femme et 2 hommes, ce qui reflète une répartition relativement équilibrée, conforme aux données de la littérature.

La comparaison avec les séries nationales et internationales confirme cette prédominance féminine dans les AML sporadiques. Par exemple, la série de Benchakroun [50] rapporte une prédominance marquée avec 91 % de cas féminins et seulement 9 % masculins. De même, la série de Berger [59] souligne cette tendance, avec 80 % de femmes atteintes d'AML rénal contre 20 % d'hommes. Ces données

renforcent la notion d'un biais sexuel notable dans les formes sporadiques, contrastant avec la parité observée dans les formes associées à la STB.



*Figure 48. Répartition des malades selon le sexe dans les différentes séries*

### 3. La sclérose tubéreuse de Bourneville :

#### 3.1. Fréquence :

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une phacomatose rare, caractérisée par le développement de tumeurs bénignes, appelées hamartomes. Cette pathologie héréditaire présente une incidence estimée entre 1/5 800 et 1/10 000 naissances [62]. Bien que la transmission suive un mode autosomique dominant, la majorité des cas observés sont d'origine sporadique [63].

#### 3.2. Sexe :

La majorité des études rapportent une répartition équivalente de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) entre les deux sexes [64] [65], [66]. Par exemple, Nir et al., dans une série de 109 enfants atteints de STB, ont observé une distribution presque égale avec 55 garçons et 54 filles [66].

Dans notre série, parmi les patients atteints de STB, nous avons identifié 1 femme et 2 hommes. Cependant, la taille réduite de notre échantillon limite sa représentativité et ne permet pas de tirer des conclusions généralisables.

### **3.3. Race :**

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) ne présente aucune prédominance liée à la race ou à l'origine ethnique [65].

### **3.4. Géographie :**

Aucune distribution géographique spécifique n'a été rapportée dans la littérature concernant la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) [65].

### **3.5. Cas similaires dans la famille :**

La littérature scientifique estime qu'environ deux tiers des cas de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) sont sporadiques [8], [67], [68] [69].

Cependant, en l'absence d'une investigation génétique ou d'une analyse familiale approfondie, il n'est pas possible de déterminer avec précision si les cas de notre série relèvent d'une origine sporadique.

### **3.6. Angiomyolipome Rénal et Sclérose Tubéreuse de Bourneville :**

Les atteintes rénales sont observées chez 94 % des patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), l'angiomyolipome rénal représentant 75 à 80 % de ces manifestations. L'angiomyolipome constitue également un critère diagnostique majeur pour la STB [27] [70]. Environ 50 % des cas présentent des lésions d'un diamètre supérieur à 5 cm [71].

Dans notre série, 3 patients suivis pour sclérose tubéreuse de Bourneville présentaient des angiomyolipomes bilatéraux, avec des diamètres variant entre 2 cm et 14 cm selon les mesures obtenues à l'uroscanner.

## II. Diagnostic de l'angiomyolipome rénale

### 1. Symptomatologie clinique

Les angiomyolipomes (AML) sont des tumeurs bénignes à croissance lente, caractérisées par une latence clinique importante. Dans la majorité des cas, ils restent asymptomatiques, leur découverte étant souvent fortuite [72] [57].

Dans notre série, l'AML rénal a été identifié de manière fortuite chez trois patients (16,67 %). Le premier cas a été détecté lors de la réalisation d'un uroscanner consécutif à un traumatisme abdominal. Le deuxième cas a été identifié au cours d'une échographie rénale effectuée pour explorer une insuffisance rénale. Le troisième cas a été mis en évidence lors d'une échographie abdominale de routine réalisée dans le cadre du bilan d'une cholécystite.

Les manifestations cliniques des AML sont similaires dans les formes sporadiques et celles associées à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) [21] [70]. Toutefois, dans les cas liés à la STB, les AML se révèlent souvent plus symptomatiques et plus évolutifs [27][70].

Le symptôme le plus fréquent est la douleur, retrouvée dans 77,78 % des cas. Elle peut être due à la présence de la tumeur elle-même, mais également à une hémorragie intratumorale ou périrénale. L'hématurie est observée dans 50 % des cas, indépendamment de la taille de la lésion (pouvant survenir même pour des tumeurs de 1 cm de diamètre), mais influencée par leur localisation, notamment en situation juxtapapillaire. L'hématurie est majoritairement macroscopique dans 80 % des cas. L'hypertension artérielle, retrouvée chez 37 % des patients, peut être liée à plusieurs mécanismes, notamment une ischémie rénale, une compression du parenchyme rénal par la tumeur, une hypersécrétion de rénine par la tumeur ou encore une destruction

progressive du parenchyme rénal liée à une néphrite interstitielle. Une masse lombaire palpable est rapportée dans 60 % des cas [73] [74].

La complication la plus fréquente et la plus grave reste la rupture hémorragique, pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Par ailleurs, les AML peuvent entraîner une destruction progressive du parenchyme rénal et conduire à une insuffisance rénale chronique.

Les études d'Oesterling et al. (1986) et Dickinson et al. (1998) ont montré que la fréquence des symptômes est proportionnelle à la taille des AML. Les tumeurs de diamètre inférieur à 4 cm sont symptomatiques dans 70 % des cas, tandis que celles de diamètre supérieur à 7 cm le sont dans 82 % des cas [74] [75]. En revanche, le caractère unique, multiple ou multifocal des AML ne semble pas influencer la symptomatologie.

Dans notre série, 83 % des patients présentaient des symptômes, et tous avaient des AML d'un diamètre supérieur à 4 cm, avec une taille moyenne de 8 cm à l'uroscanner. Ces observations concordent avec les données rapportées dans les séries comparatives résumées au tableau n° 7 :

**Tableau 7. Prévalence des symptômes en fonction de la taille de l'AML.**

Séries	% des AML symptomatiques	
	Taille inférieure à 4 cm	Taille supérieure à 4 cm
Benchakroun et al. [50]	7,7	92,3
Dickinson et al. [75]	10	68
Kessler et al. [76]	50	54
Chen et al. [77]	60	91
Koh and George [78]	0	66
Kennelly et al. [79]	67	94
Van Baal et al. [80]	14	83
Steiner et al. [81]	24	52
Oesterling et al. Revue de la littérature (1986) [74]	23	82
Notre série	42	90

Dans notre série, un total de 14 angiomyolipomes rénaux (AML) présentaient une taille supérieure à 4 cm. Parmi eux, un AML mesurant 5 cm de grand axe à l'uroscanner était asymptomatique et découvert de manière fortuite, comme mentionné précédemment. Les patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) présentaient tous des AML multiples à localisation bilatérale. Parmi ces lésions, deux avaient des diamètres respectifs de 3,8 cm et 3,4 cm et étaient symptomatiques.

Les signes cliniques des AML rénaux sont généralement non spécifiques. La triade classique des tumeurs rénales (douleur, hématurie, masse du flanc) est principalement observée dans les cas d'AML volumineux [82] [83].

Dans notre série, la douleur est le symptôme prédominant, rapportée chez 77,78% des patients. Il s'agissait principalement de douleurs de type colique néphrétique, attribuées soit à une obstruction de la voie excrétrice, soit à une distension de la capsule rénale secondaire à une hémorragie intratumorale.

La fréquence des douleurs lombaires observée dans notre étude est plus élevée que celle rapportée par Nelson et Sanda [84], qui était de 41 %, mais inférieure à celle de Benchekroun et al. [85], qui rapportaient une fréquence de 100 %. Nos résultats, bien qu'en ligne avec les statistiques nationales, restent supérieurs à celles rapportées dans les études internationales. Cette différence pourrait s'expliquer par le fait que, dans notre contexte, tous les patients consultent pour des AML volumineux (taille moyenne à l'uroscanner : 8 cm), rendant ainsi les lésions plus symptomatiques.

Ces données sont synthétisées dans le tableau N°8, permettant une mise en perspective avec les résultats nationaux et internationaux.

**Tableau 8. Tableau comparatif entre la fréquence de survenu**

Référence	Fréquence de la lombalgie	Taille de L'AML
Benchakroun [50]	100%	7-14 cm
Ousehal [57]	33%	0,5-20 cm
Berger [59]	18,8%	0,5-24 cm
Nelson et Sanda [21]	41%	-
Mouad Statoua [49]	75%	5,4-16 cm
Notre série	77,78%	4-14cm

L'hématurie est décrite dans la littérature avec une prévalence d'environ 30 % des cas [72, 57], tandis que dans notre série, elle a été observée chez 50 % des patients.

Elle peut être soit microscopique, détectée par bandelettes urinaires ou examen cytologique, soit macroscopique, constituant alors un motif fréquent de consultation. L'hématurie est généralement attribuée à la rupture des angiomyolipomes (AML) dans les voies excrétrices [57].

La fréquence d'hématurie dans notre série est comparable à celle rapportée par Benchakroun [50], qui a identifié une prévalence de 45,5 %. Cependant, elle dépasse largement celle documentée par Nelson et Sanda [21] dans une étude menée au CHU de Michigan, portant sur 336 patients atteints d'AML rénal, où la prévalence était estimée à 11 %. Cette différence notable pourrait s'expliquer par un délai de prise en charge plus long dans notre population, le délai moyen de consultation dans notre série étant de 8 mois, ce qui pourrait favoriser l'apparition de complications cliniques telles que l'hématurie.

La littérature rapporte qu'une hémorragie rétropéritonéale peut survenir dans 80 % des cas d'angiomyolipomes (AML), avec un risque potentiel de retentissement cardiovasculaire significatif [86] [87].

Dans notre série, un patient a développé un état de choc secondaire à une aggravation d'un hématome rétropéritonéal, survenu sur un AML découvert fortuitement après un traumatisme abdominal. Cette complication illustre la gravité potentielle des hémorragies associées aux AML, en particulier dans des contextes de retard diagnostique ou de prise en charge tardive.

La sensibilité lombaire associée à une masse palpable est rapportée dans 30 à 50 % des cas selon la littérature [57]. Dans notre série, 25 % des patients présentaient un contact lombaire, associé à des AML dont les diamètres variaient de 5 à 14 cm (évalués par uroscanner).

D'autres manifestations cliniques, bien que moins fréquentes, ont été décrites dans la littérature :

- **Signes digestifs** : Nausées et vomissements, secondaires à la compression de l'estomac ou du duodénum par des AML de grande taille, ont été rapportés [58]. Dans notre série, aucun patient n'a présenté de manifestations digestives.
- **Signes infectieux** : Fièvre et/ou hyperleucocytose sont rapportées dans 8 à 23 % des cas, sans identification de germe spécifique [14] [67].

Dans notre série, deux patients présentaient une hyperleucocytose, mais un seul d'entre eux avait un syndrome inflammatoire biologique (CRP à 30 mg/L).

- **Hypertension artérielle (HTA)** : L'HTA est retrouvée chez 7 à 30 % des patients et disparaît dans 8 % des cas après intervention chirurgicale [21, 50]. Ce phénomène peut être expliqué par l'activation du système rénine-angiotensine-aldostérone secondaire à une ischémie locale induite par l'expansion des AML [85]. Dans notre série, un patient présentait une HTA mal contrôlée depuis 12 mois avant la consultation. Malheureusement, nous n'avons pas pu assurer un suivi post-opératoire pour évaluer l'évolution de la pression artérielle.
- **Risque hémorragique** : Bien que 80 % des AML soient asymptomatiques [84], leur caractère hémorragique est notable, avec un risque de rupture spontanée dans 5 à 25 % des cas [27]. Ces ruptures, qui surviennent dans le

péritoine, peuvent entraîner un tableau dramatique de choc hémorragique, complication redoutable des AML. Cette pathologie constitue la deuxième cause rénale de saignement rétropéritonéal après le carcinome rénal (RCC) [88] [89]. Le risque hémorragique est fortement corrélé à des facteurs tels que la taille de la tumeur, la multifocalité, la présence d'anévrismes intra-lésionnels ( $\geq 5$  mm), et le grade angiogénique de la lésion [21] [90] [92]. Cette fragilité vasculaire est attribuée à une pauvreté en élastine dans les structures vasculaires des AML [21].

- **Insuffisance rénale** : L'angiomyolipome rénal peut entraîner une insuffisance rénale par compression ou remplacement du parenchyme rénal sain, particulièrement chez les patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville ou présentant des AML multiples. Cette évolution peut conduire à une insuffisance rénale chronique (IRC), qui constitue la principale cause de décès à l'âge adulte dans ce contexte. Dans notre série, un patient présentait une insuffisance rénale aiguë d'allure fonctionnelle.

**Tableau 9. Caractéristiques cliniques des AMLs dans différentes séries [21].**

Référence	Nbre de Patients	Age moyen	% Femme	% Tumeurs Multiples	% Sclérose Tubéreuse	% Des malades Symptomatiques
Osterling et al.	+600	-	81	25	20	64
De Luca et al.	52	-	63	25	4	21
Dickinson et al.	37	56 (14-86)	89	38	22	43
Kessler et al.	15	46 (14-60)	93	33	27	100
Chen et al.	32	48 (27-70)	81	13	6	81
Koh and George	11	50 (36-69)	91	18	9	91
Kennelly et al.	31	47 (1-71)	74	35	29	77
Koike et al.	14	48 (24-64)	93	14	14	57
Van Baal et al.	20	28 (13-54)	70	100	100	50
Steiner et al.	35	50 (17-74)	94	26	17	40
Tong et al.	24	41 (10-70)	71	17	17	96
Blute et al.	44	52 (4-80)	89	25	9	64
Heckl et al.	15	52 (4-80)	93	0	0	73
Malone et al.	6	52 (22-67)	100	33	17	50
Mouad Statoua	8	41,6 (24-61)	50	37,5	37,5	75
Aziz El Majdoub	8	42 (17 à 53)	75	25	25	87,5
Notre série	18	40,28 (17 à 57)	61,1	16,7	16,7	83,33
<b>Total</b>	<b>370</b>	<b>46* (1-86)</b>	<b>81</b>	<b>28</b>	<b>22</b>	<b>68</b>

## **2. Diagnostic paraclinique**

### **2.1. Biologie**

L'angiomyolipome rénal ne présente pas de caractéristiques biologiques spécifiques.

La numération formule sanguine peut révéler une anémie, souvent secondaire à une hémorragie, ainsi qu'une accélération de la vitesse de sédimentation en présence de nécrose ou d'infection tumorale, associée éventuellement à une diminution de l'hématocrite.

L'examen cyto bactériologique des urines (ECBU) peut détecter une hématurie microscopique [93, 94], une protéinurie, ou des altérations de la fonction rénale. De plus, une culture réalisée sur un milieu spécialisé peut identifier une infection sous-jacente.

### **2.2. Imagerie :**

#### **a. Abdomen sans préparation ASP :**

Le cliché d'abdomen sans préparation (ASP) n'a actuellement plus de valeur diagnostique significative. Il peut toutefois mettre en évidence des calcifications, généralement périphériques, curvilignes et non spécifiques [3].

Dans le cadre de notre étude, un ASP a été réalisé chez trois patients, mettant en évidence une augmentation du volume de l'ombre rénale chez l'ensemble d'entre eux, et des calcifications associées dans un seul cas.

#### **b. Urographie intraveineuse UIV (figure 49) :**

Comme dans les autres néoplasies rénales, l'angiomyolipome (AML) peut se manifester à l'urographie intraveineuse (UIV) par un syndrome tumoral [95]. En cas de tumeur rénale volumineuse, dépassant un diamètre de 3 cm, l'UIV peut mettre en évidence un syndrome tumoral rénal non spécifique, caractérisé par des altérations

morphologiques, notamment une déformation des contours rénaux et des cavités pyélocalicielles [50].

L'urographie intraveineuse (UIV), bien que limitée dans sa capacité à différencier une tumeur solide d'un kyste ou à établir la bénignité d'une masse rénale, conserve une pertinence clinique dans l'évaluation fonctionnelle du rein controlatéral. Cet examen est particulièrement utile en présence de pathologies bilatérales ou dans les situations où l'atteinte parenchymateuse pourrait compromettre la fonction rénale globale, permettant ainsi de guider les décisions thérapeutiques.



*Figure 49. UIV montrant un syndrome de masse polaire inférieure droite. [96]*

c. L'échographie rénale (figure 50) :

L'échographie représente une modalité d'imagerie de choix pour la détection des masses rénales, en raison de sa disponibilité, de son innocuité et de son efficacité diagnostique. Les progrès technologiques récents, notamment l'utilisation des sondes à large bande, de l'imagerie harmonique et des agents de contraste échographiques, ont considérablement renforcé ses performances, en particulier pour l'identification et la caractérisation des petites lésions tumorales ainsi que dans le diagnostic différentiel des masses suspectes.

Bien que cet examen ne nécessite pas de technique complexe, il doit inclure une évaluation rigoureuse de l'ensemble des structures rénales, englobant les contours, le tissu péri-rénal et les loges surrénaliennes [96].

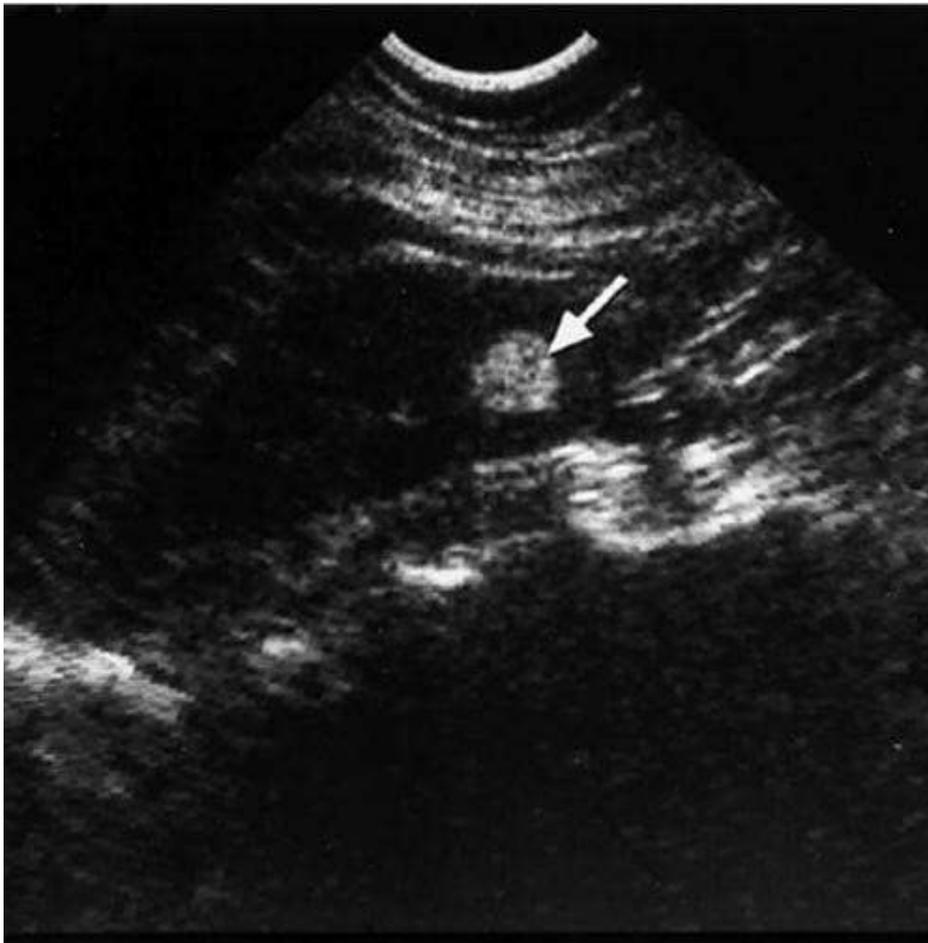
En termes de sensibilité, l'échographie atteint 80 % pour les tumeurs de plus de 3 cm de diamètre et 60 % pour celles inférieures à 3 cm, bien que sa spécificité reste relativement limitée [97][98].

L'aspect échographique des angiomyolipomes rénaux (AML) varie en fonction de leur taille. Les petites lésions se caractérisent typiquement par un nodule cortical hyperéchogène, homogène, bien délimité et souvent aussi échogène que le sinus rénal [50] [73] [99].

En revanche, les AML de grande taille présentent fréquemment une hétérogénéité échogénique, avec des plages hyperéchogènes localisées ou diffuses [100].

Dans l'étude de Benckroun [50], portant sur 9 cas, un aspect hyperéchogène homogène a été observé chez 5 patients, tandis que 4 présentaient un aspect hyperéchogène hétérogène. Dans notre série, l'échographie réalisée chez les 18 patients a révélé un aspect hyperéchogène hétérogène chez 14 patients ayant des lésions supérieures à 3 cm. Cet aspect hyperéchogène est directement attribuable au contenu graisseux des AML et aux interfaces désorganisées entre les composants graisseux, musculaires lisses et vasculaires [73] [55]. La présence d'échos très denses est un indicateur clé de graisse intra-tumorale, orientant fortement le diagnostic vers un angiomyolipome [73].

Néanmoins, ce critère n'est pas pathognomonique. Une proportion significative de carcinomes rénaux à cellules claires (entre 8 % et 47 %) peut également afficher un aspect hyperéchogène [101] [102], ce qui rend impossible l'établissement d'un diagnostic de certitude sur la seule base de cet examen. De plus, certains AML ne présentent pas une hyperéchogénicité marquée, probablement en raison d'une prédominance de la composante musculaire ou de la survenue d'une hémorragie intra-tumorale [21]. Ainsi, bien que l'échographie soit un outil diagnostique essentiel, elle doit être intégrée à un bilan multimodal pour garantir une évaluation complète et précise des masses rénales.



*Figure 50. Echographie montrant un angiomyolipome rénal sous forme d'une lésion Hyperéchogène (flèche), entourée par un parenchyme rénal hypoéchogène [21].*

Malgré les progrès considérables réalisés dans le domaine de l'imagerie échographique, sa performance diagnostique demeure insuffisante pour établir un diagnostic de certitude dans le cadre des angiomyolipomes rénaux (AML) [21].

Toutefois, une fois le diagnostic confirmé par des techniques d'imagerie de référence, telles que la tomodensitométrie, l'échographie abdominale constitue une modalité de surveillance privilégiée pour le suivi des patients porteurs d'AML.

#### **d. Tomodensitométrie rénale (figure 51) :**

La tomodensitométrie (TDM) représente l'examen de référence pour confirmer le diagnostic des angiomyolipomes (AML), grâce à sa capacité à détecter la composante grasseuse, critère diagnostique majeur de ces tumeurs [99] [103].

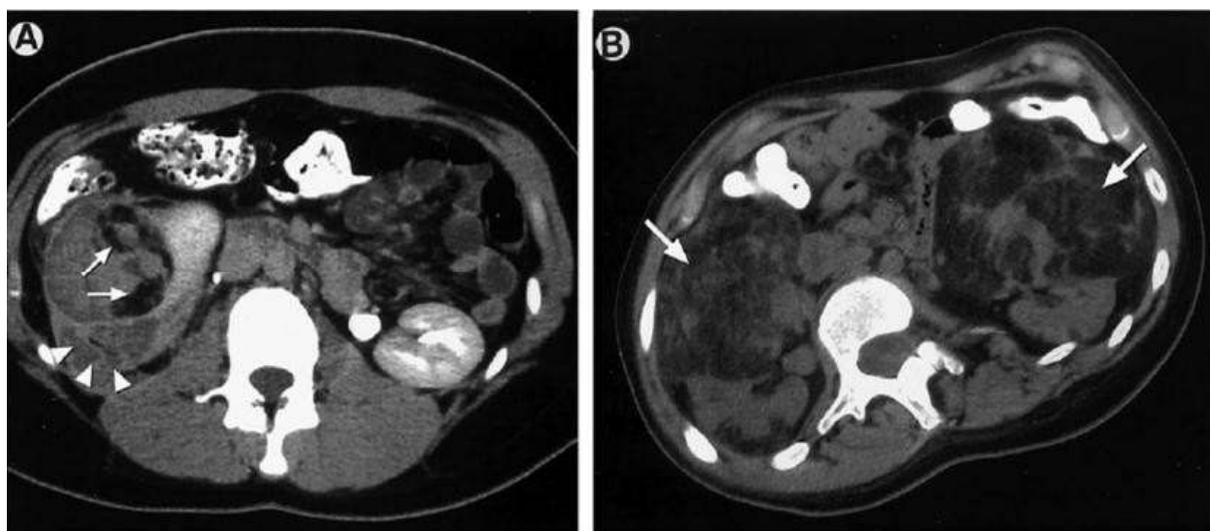
Avec une sensibilité estimée à 90 %, la TDM permet une caractérisation précise des AML, en différenciant leurs composantes grasses, vasculaires et léiomyomateuses, qui présentent chacune des densités tissulaires spécifiques [73].

Dans notre série, les acquisitions réalisées avant l'injection de produit de contraste ont révélé des densités mixtes, associant des zones grasses et tissulaires pour tous les patients. Après injection de produit de contraste, le contingent vasculaire montrait un rehaussement marqué, tandis que le contingent musculaire présentait un rehaussement plus discret.

La mise en évidence d'une composante grasseuse intra-tumorale constitue un élément déterminant, permettant d'exclure avec certitude le diagnostic différentiel de carcinome rénal, lequel ne contient jamais de graisse intratumorale [73] [55] [104].

Dans notre étude, une composante grasseuse a été identifiée chez tous les patients. Le rehaussement post-contraste variait en intensité : il était intense chez 5 patients, modéré chez 6 patients, et faible chez 7 patients, Ce qui souligne la valeur

diagnostique élevée de la TDM dans la caractérisation des AML et sa capacité à différencier ces tumeurs bénignes des néoplasies rénales malignes.



**Figure 51. TDM abdominale passant par le rein montrant**

**A** : associés à une hémorragie rétro péritonéale spontanée (têtes de flèche) avec composante grasseuse (flèches)

**B** : larges et bilatéraux (flèches) chez un patient atteint de la STB.

L'exploration tomодensitométrique (TDM) des angiomyolipomes (AML) est réalisée à la fois avec et sans injection de produit de contraste iodé pour optimiser la caractérisation des lésions. L'épaisseur des coupes est ajustée en fonction de la taille des tumeurs : 5 mm pour les lésions volumineuses (> 5 cm) et < 3 mm pour les petites tumeurs, permettant ainsi une analyse fine et détaillée [105][106]. Une évaluation optimale nécessite l'utilisation de fenêtres d'affichage à la fois serrées et larges, ainsi que des mesures densitométriques répétées pour identifier le contingent grasseux, caractérisé par des valeurs densitométriques négatives comprises entre -10 et -30 UH [57].

Dans 4 % à 5 % des AML, la composante grasseuse n'est pas détectable en raison de sa faible proportion au sein de la tumeur. Ces lésions apparaissent hyperdenses sur les acquisitions TDM et présentent un rehaussement post-contraste, imitant très étroitement l'aspect des carcinomes à cellules rénales (CCR), ce qui complique le diagnostic différentiel. En outre, le contingent gras peut être masqué par une hémorragie intra-lésionnelle, rendant l'interprétation encore plus difficile [84]. Dans ces cas complexes, l'utilisation de la TDM hélicoïdale et de coupes fines (2 à 5 mm) améliore significativement la sensibilité et la spécificité de l'examen [21].

Les AML associés à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) posent des défis particuliers, avec jusqu'à 39 % de ces lésions ne présentant pas de composant gras identifiable à la TDM.

L'AML épithélioïde, une variante histologique plus souvent pauvre en graisse. À la TDM, l'AML épithélioïde apparaît comme une masse arrondie, bien limitée, isodense à la musculature para-vertébrale, avec un rehaussement homogène après injection de produit de contraste. Ces caractéristiques scannographiques rendent la différenciation entre un AML épithélioïde et un CCR particulièrement difficile, voire impossible, nécessitant souvent une confirmation histopathologique pour établir un diagnostic définitif [106] [107].

#### **e. L'imagerie par résonance magnétique**

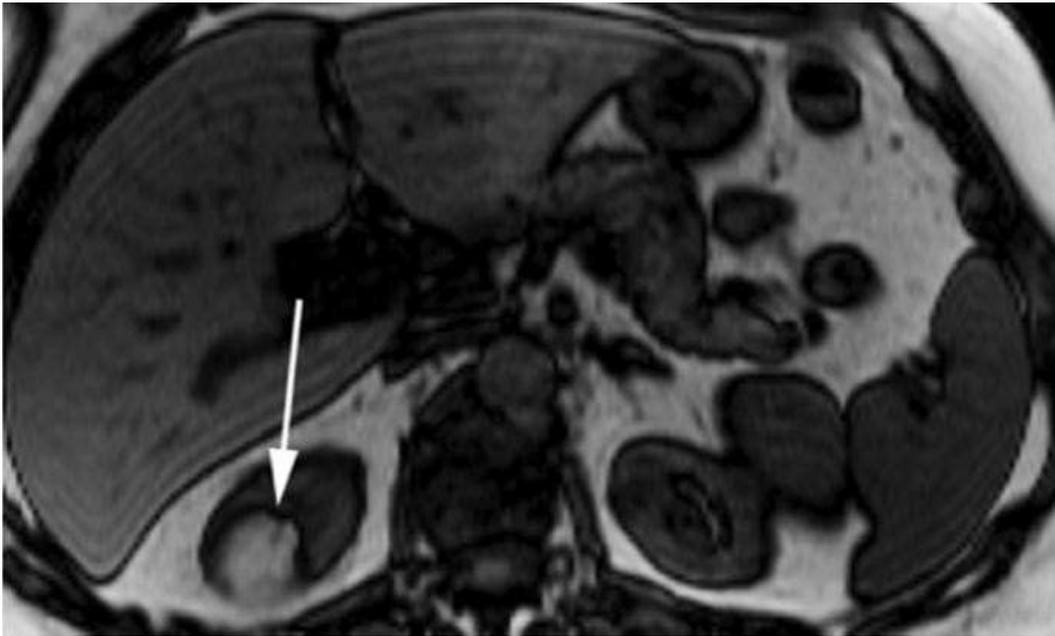
L'imagerie par résonance magnétique (IRM) constitue une méthode diagnostique d'une précision et d'une spécificité équivalentes à celles de la tomodensitométrie (TDM) pour la détection des angiomyolipomes (AML) rénaux [84].

Elle se révèle particulièrement utile dans l'évaluation des lésions à faible composante grasseuse, des masses kystiques complexes, ou chez les patients présentant des contre-indications à l'utilisation de produit iodé, notamment en cas d'insuffisance rénale [96].

Contrairement à la TDM, l'IRM n'expose pas les patients à l'irradiation ionisante, ce qui en fait une option privilégiée chez les patients les plus jeunes, notamment ceux de moins de 20 ans.

À l'IRM, la composante grasseuse des angiomyolipomes (AML) se manifeste par un signal hyperintense homogène sur les séquences pondérées en T1, similaire à celui de la graisse péri-rénale, et se distingue nettement du parenchyme rénal sain, qui apparaît en hyposignal [108]. En séquences pondérées en T2, le signal de la graisse est atténué, facilitant ainsi la distinction avec un carcinome à cellules rénales (CCR) en cas de doute diagnostique [84]. Après injection de produit de contraste, un rehaussement précoce, homogène et rapide est observé, reflétant la composante vasculaire de l'AML, tandis que la composante grasseuse se traduit par un hyposignal [109]. Par ailleurs, l'IRM est particulièrement utile pour détecter et caractériser les hémorragies intra-tumorales, offrant une sensibilité accrue dans ces situations [50] [51].

Dans notre série, une IRM a été réalisée chez un seul patient, révélant des caractéristiques fortement évocatrices d'un angiomyolipome rénal compliqué d'un saignement intra- et péri-rénal.



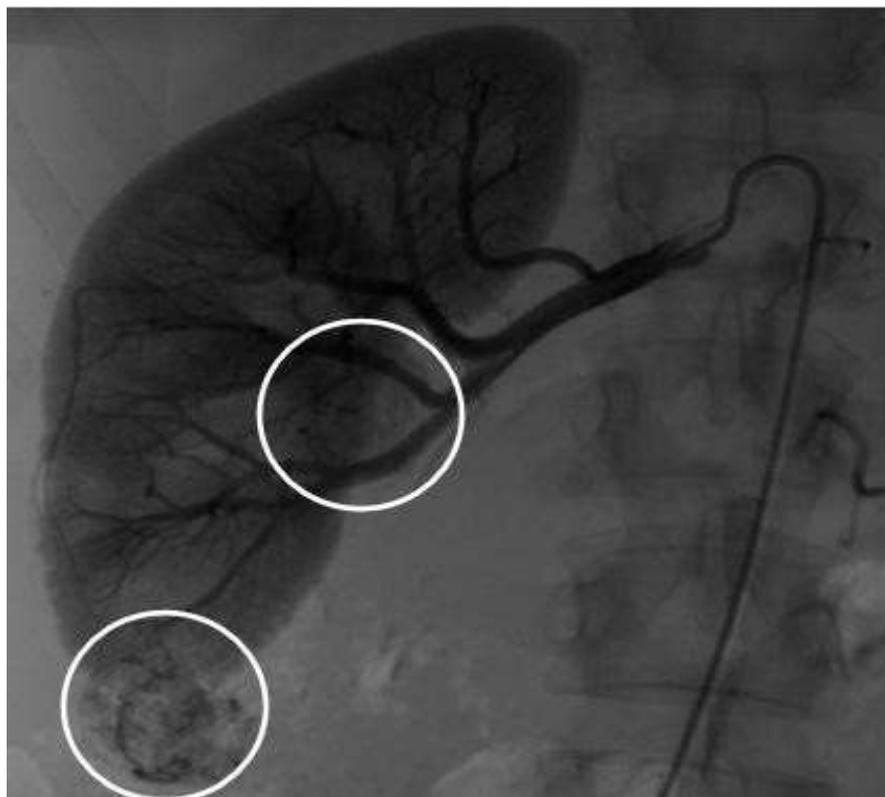
*Figure 52. IRM abdominale en coupe axiale pondérée en T1 montrant une masse hyperintense en pôle supérieur de rein droit mesurant 1,8 cm conforme avec un AML du rein droit [110]*

**f. L'angiographie (figure 53)**

L'angiographie n'occupe désormais plus de rôle dans le diagnostic des angiomyolipomes en raison de son caractère invasif et de son incapacité à différencier les lésions bénignes des lésions malignes. Elle n'est donc plus indiquée à des fins diagnostiques.

Son indication principale reste thérapeutique, notamment dans le cadre d'une embolisation. Celle-ci peut être réalisée en urgence pour contrôler une hémorragie active, permettant ainsi de juguler le syndrome hémorragique tout en préservant le parenchyme rénal fonctionnel. En dehors du contexte d'urgence, l'angiographie peut être utilisée pour effectuer une cartographie vasculaire détaillée, permettant de détecter d'éventuelles formations anévrismales [21] [72] [111].

Dans notre série, aucune angiographie préalable n'a été réalisée.



*Figure 53. L'angiographie rénale droite montre les AML des pôles*

### **2.3. Place de la Biopsie percutanée ?**

Bien que le diagnostic de l'angiomyolipome rénal repose principalement sur les données d'imagerie, la biopsie percutanée peut s'avérer nécessaire dans les cas où persiste un doute diagnostique radiologique. Dans l'étude de Thuillier et al. portant sur 53 tumeurs rénales de moins de 4 cm, 77 % des biopsies ont été jugées contributives et ont modifié la prise en charge dans 25 % des cas. De manière similaire, Lebret et al. ont rapporté, dans une série de 119 biopsies rénales réalisées en l'absence de diagnostic certain au scanner abdomino-pelvien, un taux de contribution de 79 %, permettant ainsi d'éviter 55 néphrectomies. Toutefois, ces résultats doivent être considérés avec prudence en raison des risques inhérents à la biopsie percutanée, notamment le risque de dissémination tumorale en cas de carcinome à cellules rénales, le risque hémorragique, et la possibilité de résultats faussement négatifs, qui

n'excluent pas la malignité. Les recommandations d'O. Rouvière et al. concernant les atteintes rénales dans la sclérose tubéreuse de Bourneville précisent que, compte tenu de la proportion importante d'angiomyolipomes pauvres en graisse dans ce contexte, l'absence de graisse dans une masse rénale ne justifie pas à elle seule une biopsie.

Cependant, une biopsie peut être envisagée pour éliminer une tumeur maligne en cas de calcifications, de nécrose centrale, de croissance rapide, ou en présence d'une masse rénale unique dépourvue de contingent graisseux. Dans notre expérience, aucune biopsie préopératoire n'a été réalisée.

### **III. L'AML rénal et problème du diagnostic différentiel**

La détection de graisse intratumorale à la tomодensitométrie (TDM) constitue un critère essentiel pour établir le diagnostic d'angiomyolipome (AML). Toutefois, la présence d'un contingent graisseux minime peut rendre ce diagnostic difficile à confirmer. Par ailleurs, dans les tumeurs de petite taille, la visualisation de la graisse peut être limitée, ce qui complique davantage leur identification. Il est rapporté qu'environ 5 % des AML ne présentent pas de composante graisseuse visible à la TDM [115]. De plus, la présence d'une composante épithélioïde au sein de l'AML peut altérer la densité adipeuse observée, mimant ainsi une tumeur maligne et compliquant encore le diagnostic différentiel [116].

Cependant, certains carcinomes à cellules claires peuvent présenter un contingent graisseux minime, généralement associé à des remaniements hémorragiques, une nécrose extensive, ou un envahissement de la graisse du sinus rénal ou de la graisse périrénale, pouvant être incorporée dans la masse tumorale [117]. Par ailleurs, d'autres tumeurs contenant une composante graisseuse, telles que les liposarcomes ou les néphroblastomes chez l'enfant, peuvent également prêter à confusion avec un angiomyolipome (AML). Ainsi, l'interprétation

tomodensitométrie doit être réalisée avec une grande prudence, notamment en présence d'une faible quantité de graisse ou de tumeurs de petite taille, afin d'éviter des erreurs diagnostiques.

L'amélioration de la résolution des scanners, leur association à l'imagerie par résonance magnétique (IRM), ainsi que la réalisation de biopsies rénales préopératoires pour les tumeurs de moins de 4 cm, représentent des avancées significatives dans le diagnostic des angiomyolipomes (AML). Ces approches permettent une caractérisation plus précise des lésions, réduisant ainsi le risque de recours chirurgical inutile, particulièrement dans les cas où la malignité reste incertaine.

Dans notre série, chez 100 % des patients le diagnostic d'AML a été établi en préopératoire.

#### **IV. Dépistage des lésions, suivi et conseil génétique**

La consultation génétique est justifiée chez les patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) ou leurs proches, notamment avant une grossesse, afin d'évaluer le risque de transmission de la maladie. Deux situations principales nécessitent un conseil génétique :

##### **1. Un couple sans enfants :**

- Lorsqu'un cas de STB est identifié dans la famille.
- Lorsqu'un des parents est atteint.

##### **2. Un couple ayant déjà un enfant apparemment sain :**

- Lorsque le premier enfant est atteint de STB.

Si l'un des parents est porteur d'une mutation responsable de la STB, le risque de transmettre ce gène à un enfant est de 50 %, en raison du mode de transmission autosomique dominant.

Chez les parents d'un enfant atteint de STB, un bilan génétique et clinique complet est indispensable pour rechercher d'éventuels signes de la maladie. Ce bilan inclut :

- Un interrogatoire détaillé.
- Un examen clinique dermatologique.
- Un examen ophtalmologique avec fond d'œil.
- Une IRM cérébrale.
- Une échographie rénale.

Si les deux parents présentent des bilans normaux, et étant donné la quasi-complète pénétrance du gène, il est conclu qu'ils ne sont pas porteurs de la mutation responsable de la STB. Dans ce cas, l'enfant malade est probablement porteur d'une mutation sporadique, et les frères et sœurs ne sont pas à risque. Toutefois, la possibilité d'une mosaïque germinale parentale doit être envisagée, car elle est documentée dans la littérature.

Dans cette situation, le risque de récurrence pour un autre enfant est estimé à 1 à 2 %. Cette donnée souligne qu'il est inapproprié d'affirmer à des parents non porteurs que le risque d'avoir un second enfant atteint est nul.

Les patientes atteintes de STB exprimant un désir de grossesse doivent impérativement consulter un généticien avant la conception pour évaluer les risques associés à une grossesse. Elles doivent être informées des complications potentielles, notamment le risque de rupture d'un angiomyolipome (AML) pendant la grossesse.

L'utilisation de traitements œstroprogestatifs, tels que la pilule contraceptive, est déconseillée en raison de leur impact potentiel sur le risque de rupture des AML.

En cas de désir de grossesse, un traitement prophylactique peut être envisagé pour les AML de plus de **40 mm**, après discussion multidisciplinaire et consentement éclairé de la patiente et de sa famille [118].

## V. Traitement

Le choix des options thérapeutiques pour les angiomyolipomes (AML) rénaux doit être guidé par plusieurs considérations majeures :

- **Le problème du diagnostic différentiel** avec les carcinomes à cellules rénales, en particulier lorsque la tumeur présente une faible composante graisseuse.
- **Le risque d'AML épithélioïde**, une variante histologique qui peut, dans certains cas, présenter un comportement agressif.
- **Le risque hémorragique**, particulièrement élevé pour les tumeurs volumineuses ou en présence de lésions vasculaires complexes.

L'objectif principal du traitement des AML rénaux est de soulager les symptômes cliniques et de prévenir l'apparition de complications, telles que la rupture hémorragique, qui peuvent engager le pronostic vital des patients. Une stratégie thérapeutique adaptée doit donc être individualisée, prenant en compte la taille, les caractéristiques morphologiques et le comportement évolutif de la tumeur, tout en évaluant le risque global pour le patient.

### 1. En cas d'urgence

En cas d'hématurie sévère ou d'un accident hémorragique intra- ou péri-rénal grave, une prise en charge en unité de soins intensifs s'impose. Un bilan diagnostique et thérapeutique rapide doit être réalisé, comprenant au minimum une urographie intraveineuse et, si les conditions cliniques le permettent, une artériographie. Toutefois, en présence d'un état de choc hémorragique nécessitant une intervention

urgente, ces investigations peuvent être différées. Dans la majorité des cas graves, une néphrectomie totale est réalisée pour contrôler l'hémorragie et stabiliser l'état du patient [65, 119].

## **2. En dehors de l'urgence**

### **2.1. Moyens thérapeutiques**

Bien que les angiomyolipomes rénaux soient des tumeurs bénignes et asymptomatiques dans la majorité des cas, leur prise en charge doit être adaptée en fonction des risques associés. Le risque hémorragique, notamment pour les lésions volumineuses ou celles présentant des anévrismes, constitue une préoccupation majeure. De plus, le risque potentiel de malignité, particulièrement en présence d'un angiomyolipome rénal épithélioïde, justifie une vigilance accrue.

La préservation de la fonction rénale est un objectif primordial dans toutes les situations cliniques. Par conséquent, les approches thérapeutiques privilégient des traitements conservateurs, visant à minimiser les complications tout en préservant au maximum le parenchyme rénal fonctionnel.

#### **a. Surveillance**

Devant un angiomyolipome (AML) rénal asymptomatique ou faiblement symptomatique, une attitude expectative peut être envisagée [21]. Cette stratégie repose sur la surveillance de la taille tumorale, dont la vitesse de croissance varie selon les formes, et sur le suivi de l'apparition ou de l'évolution des anévrismes artériels. Deux facteurs prédictifs majeurs de rupture hémorragique ont été identifiés : une taille tumorale supérieure ou égale à 4 cm et la présence d'un anévrisme de 5 mm ou plus [120].

## Recommandations de suivi selon O. Rouvière et al. [121]

Chez les patients de moins de 20 ans :

- Une échographie abdominale doit être réalisée dès le diagnostic de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), accompagnée d'une évaluation de la fonction rénale (créatininémie) si l'échographie révèle des anomalies.
- Si le bilan initial est normal, il sera répété tous les 3 à 5 ans. En présence de kystes peu nombreux ou d'AML mesurant moins de 4 cm, la surveillance sera réalisée tous les 2 à 3 ans.
- En cas de kystes volumineux, nombreux et bilatéraux, une polykystose rénale associée doit être suspectée. Compte tenu du risque d'évolution rapide vers une insuffisance rénale terminale (dès la deuxième ou troisième décennie de vie), une surveillance annuelle de la fonction rénale et de la pression artérielle est indispensable, avec orientation vers une consultation de néphrologie.
- Si des symptômes évocateurs de complications rénales apparaissent (douleur du flanc, pesanteur abdominale, hématurie, état de choc), ou en cas de croissance rapide d'un AML, d'une taille supérieure à 4 cm, ou de la détection d'une masse tissulaire suspecte à l'échographie, une tomodensitométrie (TDM) ou une imagerie par résonance magnétique (IRM) doit être pratiquée.

Chez les patients adultes :

- Un suivi à long terme est recommandé pour surveiller l'évolution des AML et prévenir l'apparition d'une insuffisance rénale ou d'une tumeur maligne. L'imagerie de suivi repose sur la TDM ou l'IRM (de préférence l'IRM pour limiter l'exposition aux rayonnements), plutôt que sur l'échographie.

- Pour les patients asymptomatiques ayant au moins un AML de plus de 4 cm, un dosage de la créatininémie et un examen TDM ou IRM doivent être réalisés tous les 2 ans, avec une adaptation de la fréquence en fonction de l'évolutivité des AML.
- Pour les patients asymptomatiques sans anomalies rénales significatives ou ayant des AML de moins de 4 cm, le suivi morphologique et fonctionnel peut être progressivement espacé si les résultats sont stables.
- En cas de symptômes évocateurs de complications rénales (douleur, hématurie, état de choc), une TDM ou une IRM en urgence est impérative.

Un dépistage et un suivi rigoureux des lésions rénales sont indispensables chez les patients atteints de STB, en raison de leur fréquence et de leur sévérité

## **b. Traitement chirurgical**

### **i. La néphrectomie totale à ciel ouvert [122] (figure 54)**

La néphrectomie totale consiste à retirer en monobloc le rein et sa graisse péri-rénale, en respectant les limites du fascia de Gerota, après ligature des vaisseaux rénaux. Deux voies d'abord principales sont utilisées pour réaliser cette intervention :

- **La voie transpéritonéale sous-costale** (la plus couramment employée) : Cette approche offre une excellente visibilité de la cavité intra-péritonéale et peut être facilement élargie en cas de besoin. Cependant, elle expose à des complications digestives telles qu'un iléus post-opératoire ou une occlusion intestinale.
- **La voie par lombotomie** : Réalisée par une incision au niveau du 11<sup>e</sup> espace intercostal, elle permet une bonne exposition du rein tout en réduisant le risque de traumatisme

des organes voisins. Toutefois, cette voie ne permet pas une exploration de la cavité intra-péritonéale.

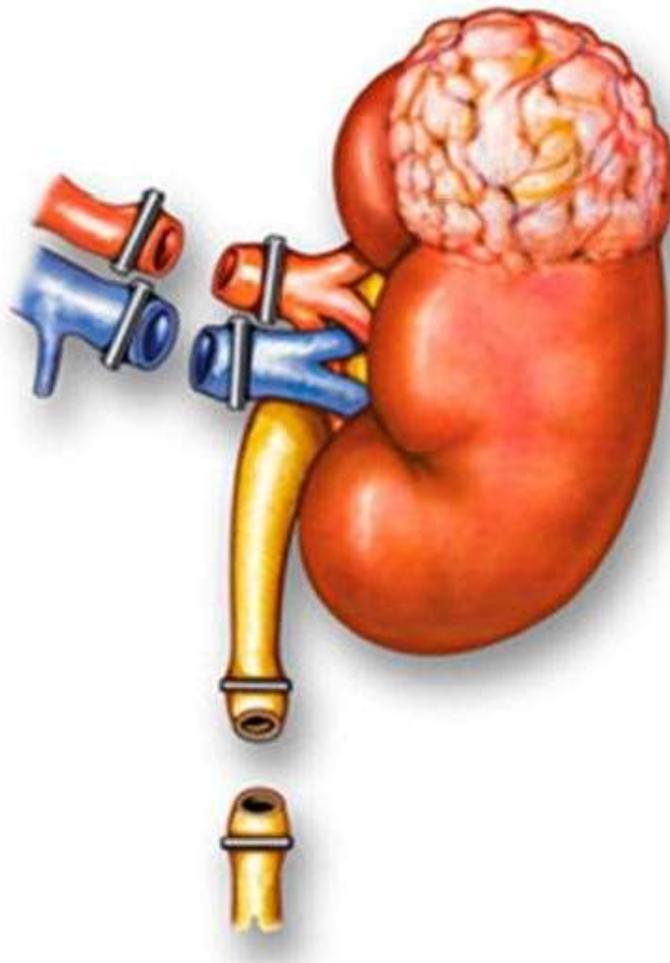
La néphrectomie totale à ciel ouvert peut être associée à plusieurs complications

- **Complications peropératoires :**

- Lésions des organes de voisinage, particulièrement en cas de voie transpéritonéale.
- Hémorragies secondaires à des lésions du pédicule rénal, de l'aorte ou de la veine cave inférieure.

- **Complications postopératoires :**

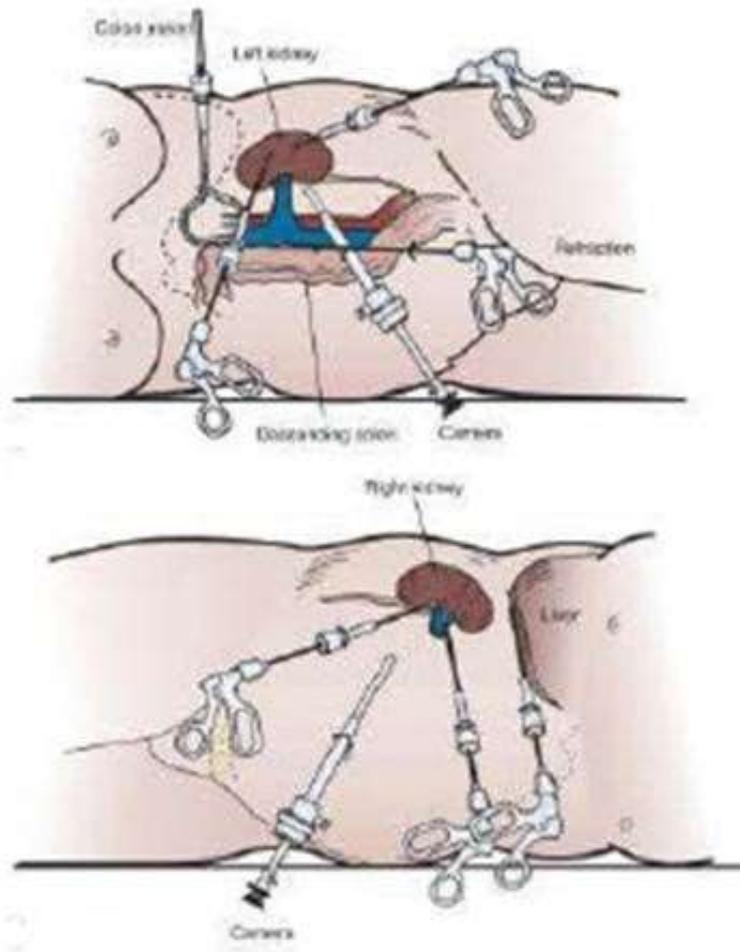
- Risques thromboemboliques.
- Formation d'un abcès pariétal.
- Hémorragies postopératoires pouvant entraîner un hématome dans la loge rénale.



*Figure 54. Schéma montrant une néphrectomie totale pour tumeur rénale [122]*

## ii. La néphrectomie par voie laparoscopique [123] (figure 55)

Cette technique permet une chirurgie mini invasive, ce qui permet de réduire significativement la douleur post opératoire et d'assurer une convalescence plus rapides deux voies d'abord sont envisageables : rétropéritonéale (lomboscopie) ou transpéritonéale (coelioscopie)

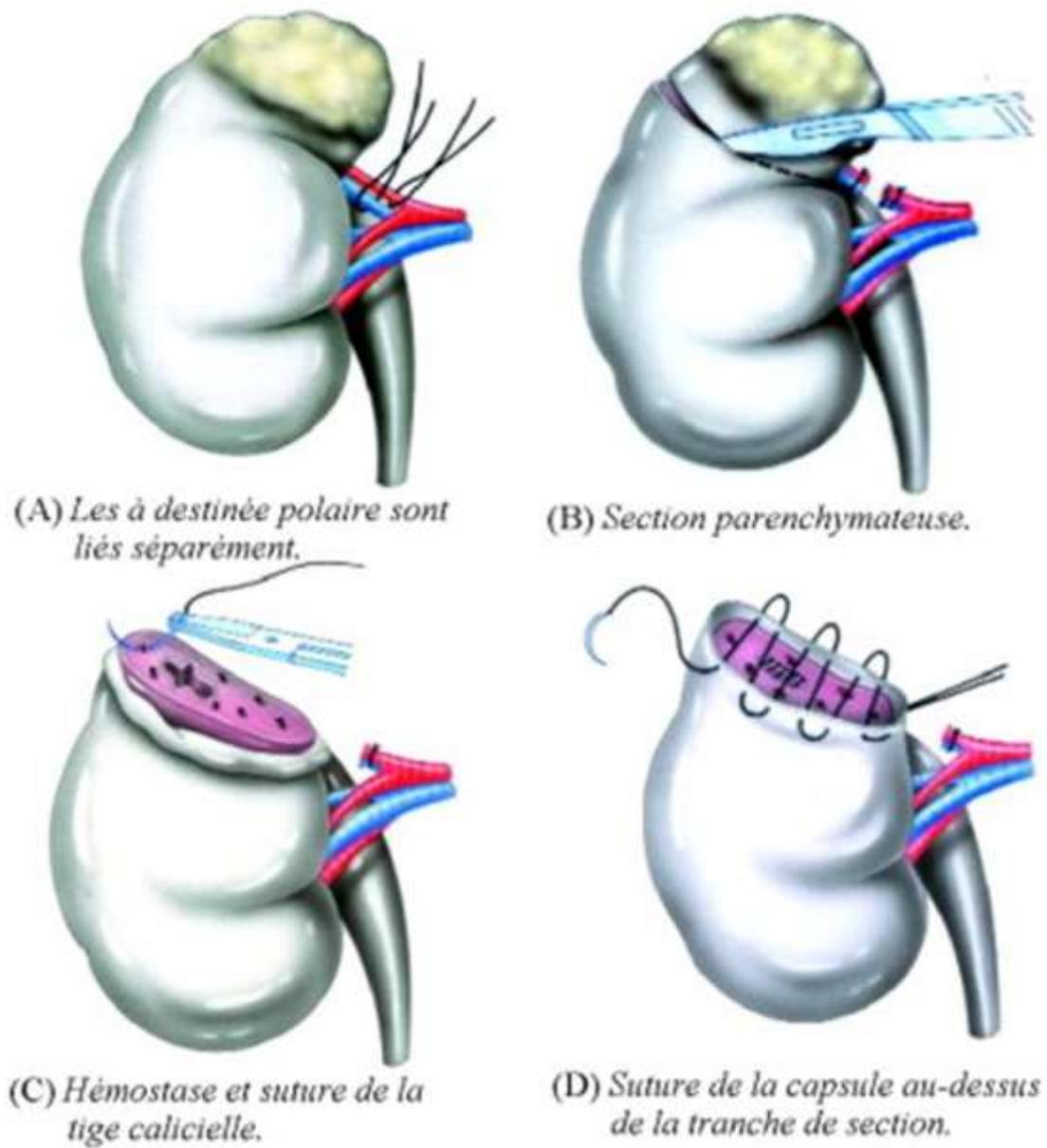


*Figure 55. Etapes d'une néphrectomie totale par laparoscopie*

**iii. La néphrectomie partielle [96] [124] [125] (figure 56)**

La néphrectomie partielle consiste en l'exérèse complète de la tumeur tout en préservant le parenchyme rénal fonctionnel, afin de maintenir la fonction rénale. En cas d'indication chirurgicale, cette approche doit être privilégiée chaque fois qu'elle est techniquement réalisable [84]. Son importance est particulièrement accrue chez les patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), en raison du caractère multiple et bilatéral des lésions associées aux angiomyolipomes rénaux.

La néphrectomie partielle, bien qu'elle préserve le capital néphrotique, peut être associée à des complications. Les hémorragies peropératoires et postopératoires constituent les risques les plus fréquents. D'autres complications rapportées dans la littérature incluent l'insuffisance rénale, due à une atteinte parenchymateuse, et les fistules urinaires, résultant d'une lésion des voies excrétrices [124].



*Figure 56. Néphrectomie partielle du rein pour tumeur :*

### c. Embolisation artérielle percutanée (figures 57–63)

Avant 1976, la gestion des angiomyolipomes (AML) sporadiques reposait majoritairement sur la néphrectomie totale, car il était difficile d'exclure une malignité [127]. Cependant, avec les avancées en imagerie par coupes transversales, notamment par IRM, il est désormais possible de diagnostiquer les AML avec une spécificité atteignant 99 %, même dans les cas de tumeurs pauvres en tissu adipeux [128][129].

Depuis le rapport d'Adler et al. en 1984 [130], l'embolisation transartérielle sélective (SAE) est devenue une option thérapeutique de choix, tant dans un contexte préventif ou en urgence, en particulier lors d'hémorragies aiguës associées à une instabilité hémodynamique réfractaire [131]. Cette technique mini-invasive cible précisément les artères nourricières des lésions [132][133][134][135].

La littérature comparant la néphrectomie et la chirurgie conservatrice du néphron à la SAE dans le traitement des AML reste limitée [136][21][137][138]. Toutefois, des analyses médicales et économiques soutiennent l'utilisation de l'embolisation pour les AML symptomatiques ou présentant un risque élevé de complications.

Comparativement à la néphrectomie partielle, la SAE présente une morbidité postopératoire réduite (6,9 % contre 12 %), une invasion moindre et une durée d'hospitalisation plus courte [130][139].

Différents agents emboliques, tels que l'éthanol, l'alcool polyvinylique et les microsphères de gélatine acrylique, peuvent être utilisés lors de la SAE [140]. Cependant, aucune étude n'a démontré la supériorité d'un agent par rapport à un autre.

L'embolisation doit inclure à la fois le lit tumoral et les vaisseaux nourriciers, en amont des micro-anévrismes. Ses principaux avantages résident dans la préservation du parenchyme rénal fonctionnel et la capacité à cibler de manière sélective les vaisseaux responsables de saignements [69].

D'autres bénéfices incluent une perte sanguine peropératoire minimale et une durée d'hospitalisation réduite.

La récurrence des AML après SAE est variable, oscillant entre 11 % et 40 %, selon l'étiologie de la lésion (sporadique ou associée à une sclérose tubéreuse de Bourneville) [96].

Les limitations de l'angioembolisation comprennent l'absence de confirmation histologique, pouvant être nécessaire pour un diagnostic définitif [141][142], ainsi que l'impossibilité, dans certains cas, d'accéder de manière hypersélective aux artères nourricières de la tumeur.

Dans notre série, quatre patients ont été pris en charge par embolisation artérielle sélective (EAS) :

1. **Premier patient** : Présentait un angiomyolipome bilatéral symptomatique, justifiant une prise en charge interventionnelle.
2. **Deuxième et troisième patients** : Tous deux avaient des angiomyolipomes unilatéraux symptomatiques, nécessitant une intervention ciblée.
3. **Quatrième patient** : Présentait un volumineux hématome rétropéritonéal post-traumatique découvert fortuitement sur un angiomyolipome. En raison de l'aggravation de l'hématome et de l'apparition d'une instabilité hémodynamique, une prise en charge chirurgicale a été réalisée secondairement. Ce patient a bénéficié d'une néphrectomie totale élargie à visée hémostatique.

La fonction rénale de nos patients est restée stable après embolisation.

La SAE (sélective arterial embolization) peut être associée à des complications, notamment le **syndrome post-embolisation (SPE)**, caractérisé par une hyperthermie, des douleurs lombaires et une leucocytose. Les taux rapportés dans la littérature atteignent jusqu'à 80 % [131]. Ce syndrome est généralement autolimitatif et se résout en quelques jours sous traitement symptomatique. Une étude menée par Bissler et al. [143] a démontré que l'administration de corticoides oraux (prednisone) à doses dégressives sur une période de deux semaines après la SAE, en remplacement de l'acétaminophène, permettait de réduire l'incidence et la sévérité du SPE, tout en améliorant le confort des patients. En complément, une antibioprophylaxie péri-interventionnelle peut être préconisée pour réduire le risque de complications infectieuses.

Par exemple, dans notre série, une patiente ayant développé une fièvre post-embolisation a bénéficié d'une antibiothérapie empirique, ce qui a permis la résolution du SPE et la normalisation des paramètres cliniques et biologiques.

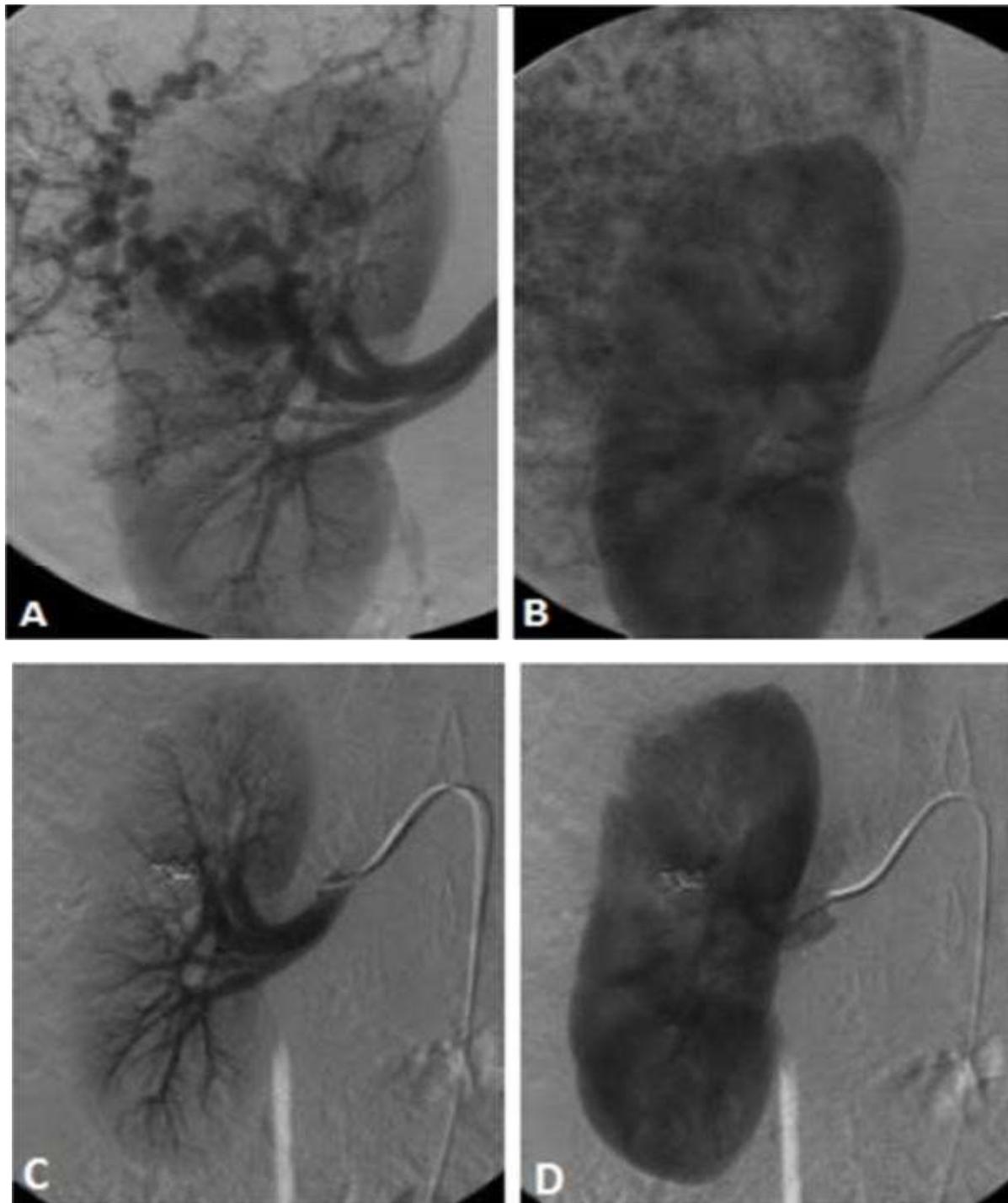
**Complications majeures associées à la SAE observées dans la série de C. Dabbeche et al.**

1. **Lésions vasculaires** : Dans la série de C. Dabbeche et al. [111], portant sur 34 patients traités pour AML rénal par SAE, deux cas de lésions vasculaires ont été rapportés. Ces complications sont survenues principalement dans des contextes d'urgence, où les conditions techniques étaient suboptimales, combinées à une variabilité dans le niveau d'expertise des opérateurs.
2. **Surinfection et abcès** : Une surinfection d'hématome a également été décrite dans cette série. Un patient a présenté une fièvre persistante à 39 °C, liée à

une surinfection post-SAE, qui a nécessité une néphrectomie totale de nécessité.

3. **Nécrose tumorale** : Une nécrose liquéfactive tumorale a été observée dans un autre cas de cette série, nécessitant une néphrectomie partielle en raison de l'étendue de la lésion.

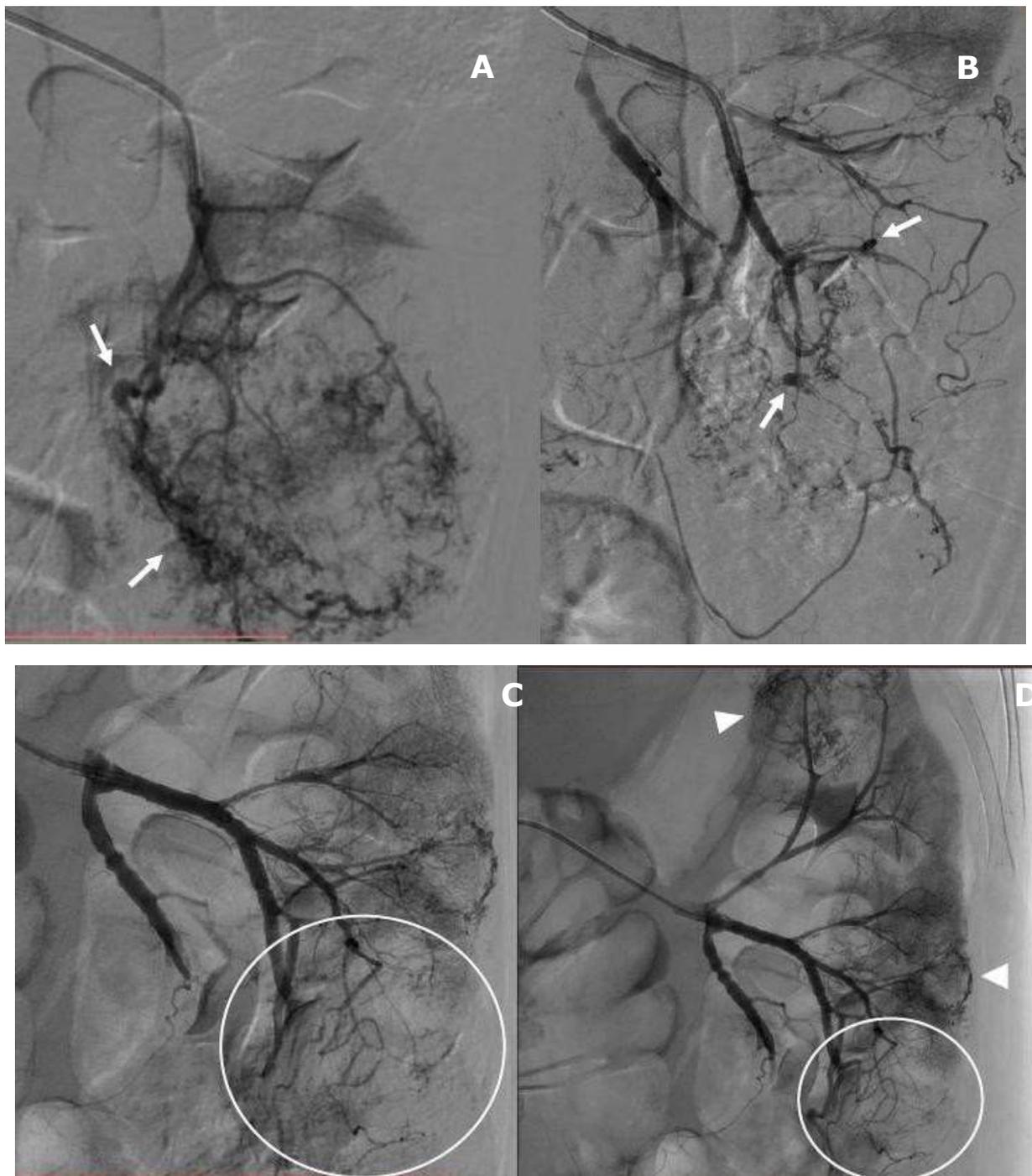
Ces complications mettent en évidence l'importance d'une préparation minutieuse et d'une expertise technique dans la réalisation de la SAE, en particulier dans les contextes d'urgence. Une prise en charge multidisciplinaire et une surveillance clinique rapprochée sont essentielles pour optimiser les résultats et minimiser les risques.



*Figure 57. Embolisation préventive, A-B : artériographie rénale sélective montrant une volumineuse masse hypervascularisée et des formations anévrysmales, C-D : contrôle angiographique après embolisation artérielle sélective [111]*

Selon les recommandations d'O. Rouvière et al. [71] concernant la technique d'embolisation :

- **Ciblage précis des zones à emboliser** : L'embolisation doit inclure à la fois le lit tumoral et les vaisseaux nourriciers, avec une intervention en amont des microanévrismes pour assurer une occlusion efficace et prévenir les récurrences.
- **Utilisation de microparticules appropriées** : En cas d'utilisation de microparticules emboliques, leur taille doit être supérieure à 500 µm afin de limiter le risque de migration vers la circulation pulmonaire, ce qui pourrait entraîner des complications graves.
- **Usage encadré de l'éthanol** : Bien que l'éthanol soit un agent embolique efficace, son utilisation est réservée aux équipes disposant d'une expertise spécifique en techniques endovasculaires, compte tenu de son potentiel à provoquer des complications sévères s'il est mal administré.



**Figure 58. Une embolisation pour arrêter le saignement a été réalisée de manière urgente chez un patient atteint de STB. [144]**

L'angiographie sélective des quatre branches de l'artère rénale gauche a mis en évidence une diffusion périrénale marquée par une hypervascularisation, associée à une néovascularisation pathologique et à la présence de petites anomalies vasculaires (illustration de la branche inférieure gauche présentée aux figures 59 et 60).

Après embolisation sélective, l'angiogramme de contrôle a confirmé une dévascularisation satisfaisante du contingent inférieur (indiqué par un cercle souligné). Cependant, des zones résiduelles d'hypervascularisation (signalées par des flèches) ont été identifiées et ont nécessité une prise en charge dans une seconde procédure (illustrées aux figures 61 et 62).

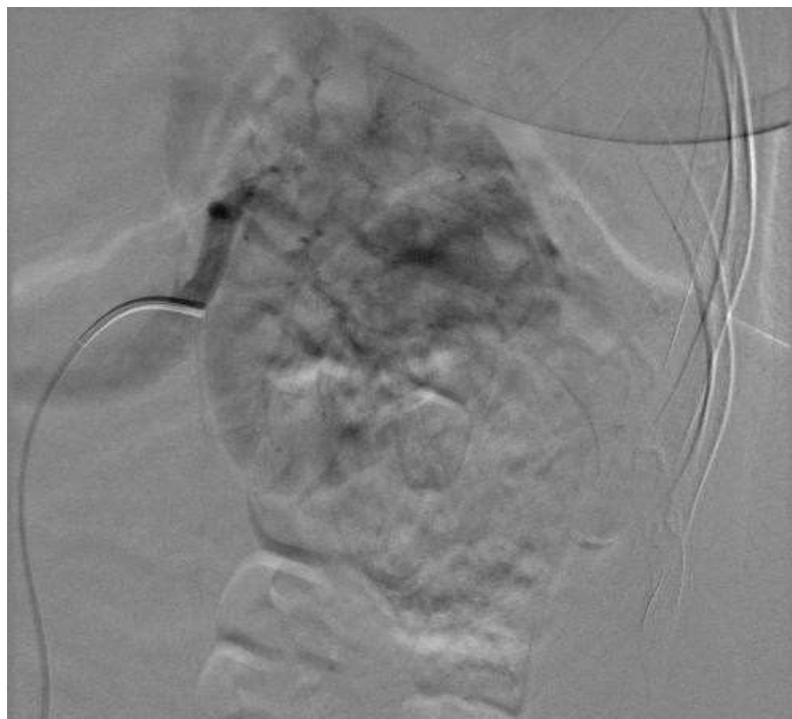
Par ailleurs, les trois angiomyolipomes du rein droit ont été traités de manière concomitante par embolisation, en utilisant une combinaison de colle biologique et de microcoils pour assurer une occlusion vasculaire durable et efficace.



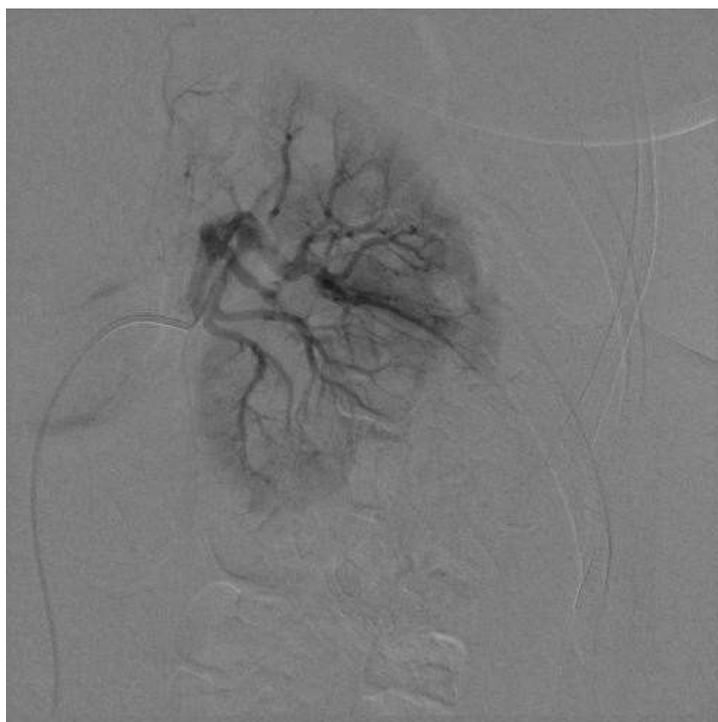
*Figure 59. Artériographie rénale sélective gauche montrant un blush tumoral polaire inférieure hyper vasculaire à développement exo-rénal. [167]*



*Figure 60. Cathétérisme hyper sélectif de l'AML [167]*



*Figure 61. Embolisation d l'AML à l'aide de particules sphériques 700 µm [167]*



*Figure 62. Contrôle après embolisation montrant la disparition quasi-totale de la vascularisation tumorale, avec bonne conservation de la vascularisation du parenchyme sain. [167]*

#### **d. Autres modalités**

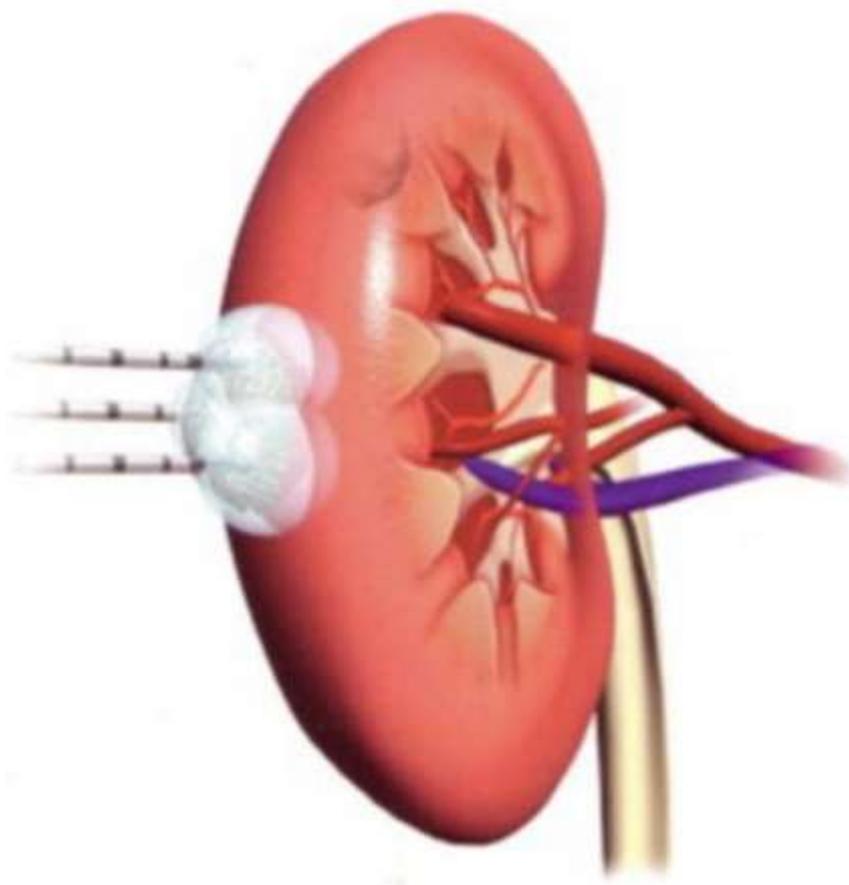
##### **i. La cryoablation [145] [146] :**

Cette technique repose sur l'exposition de la tumeur à des températures extrêmes pendant quelques minutes, à l'aide d'une ou plusieurs sondes cryogéniques. Alors que les sondes initiales avaient un diamètre de 3 à 5 mm, les dispositifs actuels présentent un diamètre réduit de 17 gauges (1,47 mm) (figure 63).

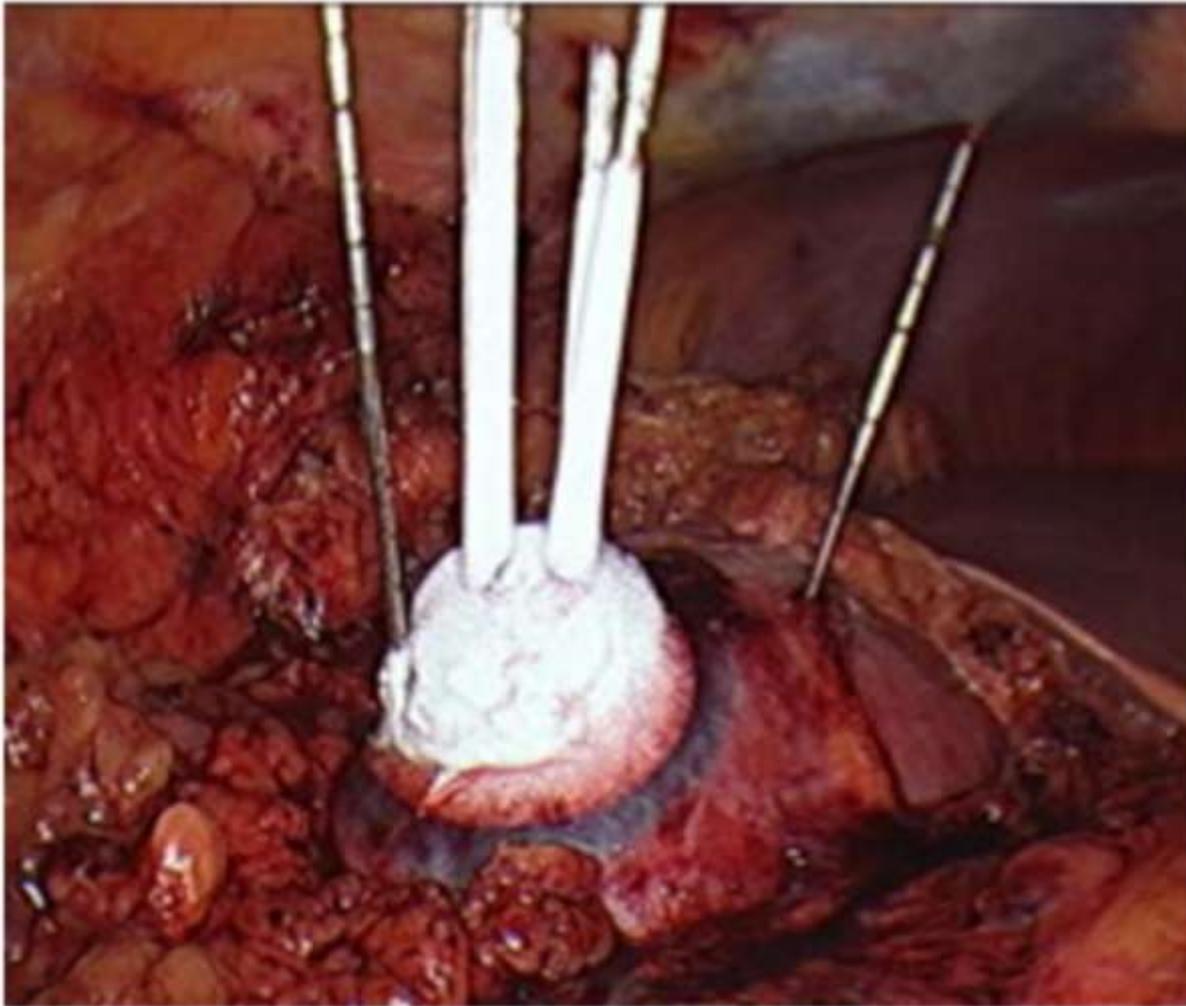
Le refroidissement est obtenu grâce à la circulation active d'un gaz (argon) à l'intérieur de la sonde, suivant le principe thermodynamique de Joule-Thomson. Ce processus induit la congélation du tissu, avec la formation d'un glaçon symétrique (« ice ball »), dont la taille est prédéterminée par le type de cryosonde utilisée et peut atteindre plusieurs centimètres.

La destruction complète des tissus biologiques est théoriquement atteinte à une température de  $-40\text{ °C}$ . Toutefois, une nécrose cellulaire commence à être observée dès  $-20\text{ °C}$  dans le tissu rénal. Au centre de la « ice ball », les cellules sont intégralement détruites en raison des températures extrêmes. En revanche, en périphérie, où la température diminue progressivement avec l'éloignement de la sonde, une fine zone de quelques millimètres peut subsister avec des cellules potentiellement viables.

Pour garantir l'efficacité du traitement, l'objectif est de couvrir intégralement la tumeur avec le glaçon, tout en dépassant la périphérie tumorale d'environ 5 à 10 mm, correspondant à une « marge de sécurité ». Ce principe est analogue aux marges carcinologiques appliquées en chirurgie partielle rénale (figure 64).



*Figure 63. Schéma montrant les principes de la cryothérapie rénale [146]*



*Figure 64. Vue opératoire d'une cryothérapie rénale droite avec visualisation de la Marge de sécurité en périphérie de « l'ice ball » [146]*

Les données disponibles concernant la cryoablation des angiomyolipomes rénaux (AML) sont limitées à des séries cliniques de petite taille [147-149]. Une concertation multidisciplinaire entre radiologues interventionnels et urologues est essentielle pour établir une stratégie thérapeutique adaptée à chaque cas.

### **Techniques de Cryothérapie Rénale**

La cryoablation rénale peut être réalisée par voie chirurgicale ouverte, laparoscopique ou percutanée sous guidage radiologique. Parmi ces approches, les techniques laparoscopiques et percutanées sont considérées comme «mini-invasives» et sont associées à des indications spécifiques.

### **Voie Percutanée**

Cette méthode est moins invasive que la voie laparoscopique et peut, en théorie, être réalisée sous simple sédation ou sans anesthésie générale. Toutefois, son application est limitée par la localisation de la tumeur. Bien que des techniques telles que l'hydrodissection ou la pneumodissection soient utilisées pour protéger les organes adjacents, la voie percutanée est particulièrement indiquée pour les tumeurs situées sur la convexité rénale, en position postérieure, ou pour des récurrences tumorales chez des patients ayant subi plusieurs interventions chirurgicales.

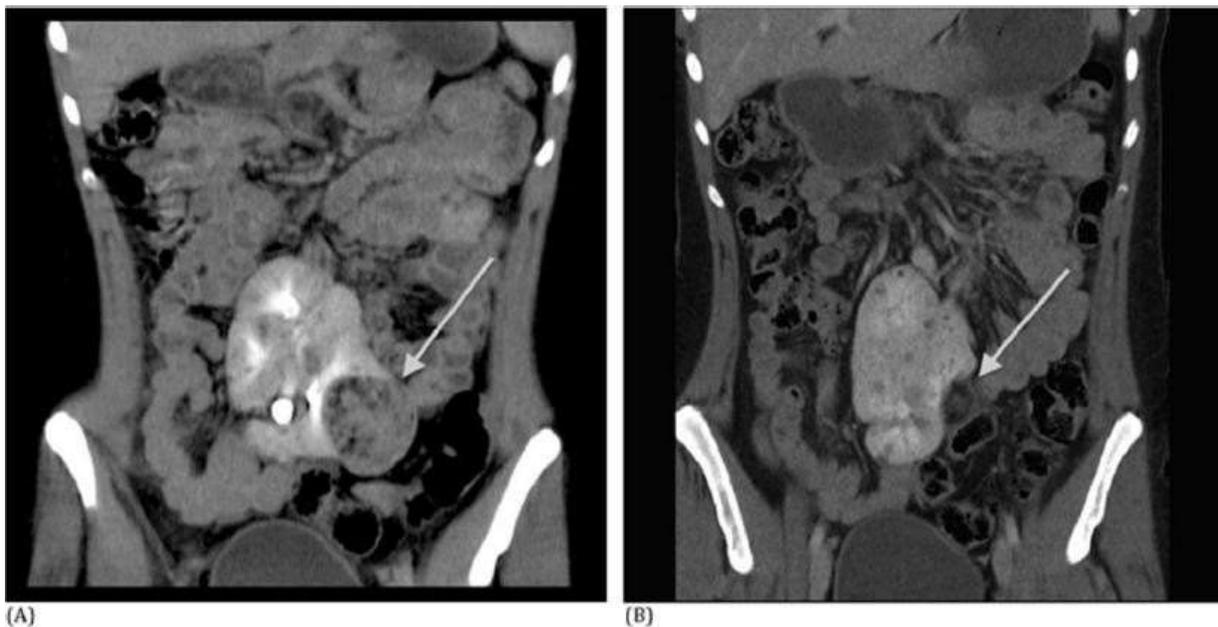
### **Voie Laparoscopique**

- **Approche transpéritonéale** : Recommandée pour les tumeurs localisées sur la face antérieure du rein.
- **Approche rétropéritonéale** : Préférée pour les lésions situées à l'arrière ou sur la convexité rénale. Cette approche réduit le risque de complications digestives (par exemple, iléus réflexe) et offre un meilleur contrôle en cas d'hémorragie ou de fistule urinaire.
- **Procédure** : L'intervention consiste à exposer le rein, libérer la graisse périrénale et localiser la tumeur. Contrairement à la chirurgie partielle, cette technique ne nécessite pas de mobilisation complète du rein ni de dissection du pédicule rénal. Des biopsies tumorales peuvent être réalisées si elles n'ont pas été effectuées avant l'intervention. Les complications les plus fréquentes incluent des hémorragies aux sites de ponction et des lésions des structures avoisinantes.

### **Résultats Cliniques**

En 2016, Trelborg et al. [145] ont publié une étude portant sur des adolescents et jeunes adultes (âge moyen : 16 ans, intervalle : 13–27 ans) atteints d'AML rénaux. Parmi les patients inclus, 80 % présentaient une sclérose tubéreuse de Bourneville. Tous ont été traités par cryoablation laparoscopique (LCA) réalisée à titre prophylactique, en raison de la taille des tumeurs (2,9 à 5,9 cm) et de leur croissance rapide.

Après un suivi médian de 37 mois (intervalle : 20–62 mois), basé sur des examens par tomodensitométrie (TDM) et imagerie par résonance magnétique (IRM), une diminution significative de la taille des AML a été constatée chez tous les patients, sans aucune récurrence ni progression tumorale (Figure 65).



**Figure 65. Coupes coronales d'une TDM abdominale montrant un angiomyolipome rénal droit avant (A) et 20 mois après une cryoablation rénale [146]**

Malgré le profil sécuritaire de la cryoablation en tant qu'approche thérapeutique, son utilisation chez les adolescents et les jeunes adultes demeure encore limitée à des cas isolés ou à des petites séries. Des études supplémentaires, avec un suivi à long terme et un plus grand nombre de patients, sont nécessaires pour mieux définir son efficacité, son innocuité et ses indications potentielles dans cette population spécifique.

Dans notre série, aucune cryoablation n'a été réalisée.

#### ii. Radiofréquence (figure 66)

La radiofréquence consiste en l'application d'un courant alternatif de 350 à 480 kHz via une électrode insérée dans la tumeur. Ce processus entraîne une agitation ionique responsable de l'échauffement du tissu tumoral au-delà de 55°C, seuil léthal pour les cellules [145][120]. Cette température provoque une nécrose de coagulation.

Pour garantir une efficacité carcinologique, il est nécessaire que cette température soit atteinte dans l'ensemble du volume tumoral et, idéalement, qu'elle dépasse les marges tumorales de quelques millimètres afin d'assurer une marge de sécurité. L'énergie délivrée peut varier de 30 W à plus de 250 W selon les générateurs utilisés [150].

Les électrodes de radiofréquence, qu'elles soient monopolaire ou en crochets, sont insérées dans la tumeur par voie percutanée sous contrôle échographique, tomodensitométrique ou parfois IRM [140]. La TDM est l'examen de choix pour guider l'intervention, tandis que l'IRM est principalement utilisée pour le suivi post-opératoire.

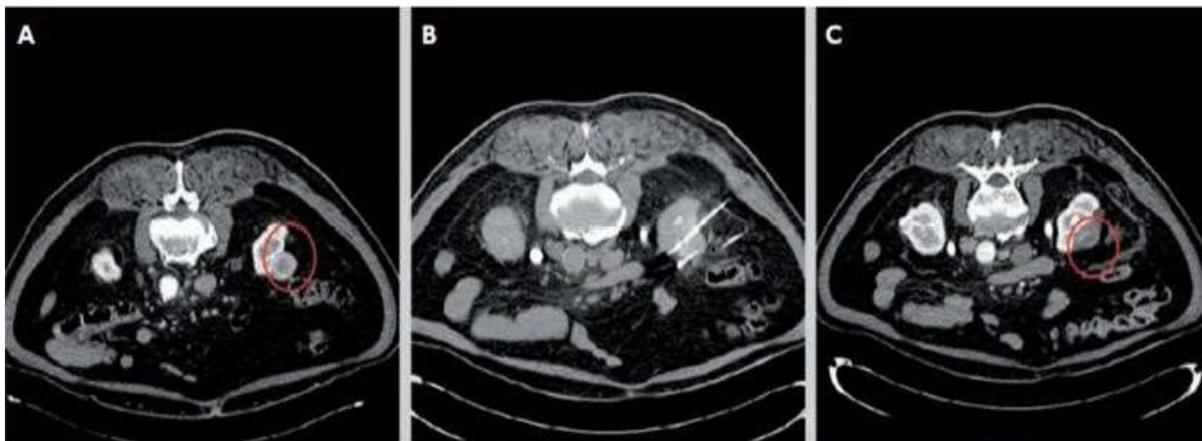
L'efficacité du traitement est évaluée par l'absence de rehaussement tumoral et la diminution du volume tumoral sur les examens de contrôle TDM ou IRM [84]. Le rein représente une cible idéale pour ce traitement en raison de sa séparation des organes adjacents, comme le côlon, par la graisse péri-rénale [151].

Cependant, la radiofréquence peut entraîner des complications [150]. Parmi celles-ci figurent les atteintes sensitivo-motrices de la paroi abdominale antérieure, telles que des hypoesthésies, des paresthésies ou, plus rarement, une hypotonie pariétale.

Des saignements peuvent survenir, mais nécessitent rarement une transfusion.

Des lésions de la voie excrétrice sont possibles et peuvent justifier la mise en place temporaire d'une sonde JJ.

Les brûlures cutanées, bien qu'exceptionnelles aujourd'hui grâce à la surveillance systématique des plaques de conduction, restent une complication à considérer.



**Figure 66.** Ablation par radiofréquence d'une tumeur rénale sous contrôle TDM [150].

- A. Tumeur de la convexité externe du rein droit.
- B. Mise en place de deux électrodes de radiofréquence.
- C. Contrôle en fin de procédure montrant la disparition de l'hypervascularisation de la lésion.

Prevo et al. [152] ont rapporté le cas d'un patient âgé de 70 ans présentant un angiomyolipome (AML) sporadique asymptomatique mesurant 4,5 cm, traité par radiofréquence sous guidage scannographique. L'intervention s'est déroulée avec succès, sans aucune complication per- ou post-opératoire. Une surveillance par tomodensitométrie (TDM) réalisée sur une période de 12 mois a mis en évidence une réduction significative du volume tumoral, passant de 4,5 cm à 2,9 cm.

### **iii. Traitement par les inhibiteurs de mTOR :**

La découverte du rôle pathogénique de la kinase mTOR (mammalian target of rapamycin) dans la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) a ouvert de nouvelles perspectives thérapeutiques. Cette enzyme joue un rôle clé dans la formation et le développement des lésions hamartomateuses, responsables des diverses manifestations cliniques de la STB.

La première étude démontrant l'effet antiprolifératif des inhibiteurs de mTOR sur les angiomyolipomes (AML) a été publiée en 2008 [153]. Elle portait sur 20 patients traités pendant 12 mois avec du Sirolimus (rapamycine). Une réduction significative de la taille tumorale a été observée chez tous les patients, bien que la croissance tumorale ait repris après l'arrêt du traitement. Une étude ultérieure [154], menée sur 118 patients présentant des AML de 3 cm ou plus associés à une STB et traités avec de l'Everolimus (un dérivé de la rapamycine), a rapporté un taux de réponse de 55 %, avec une réduction de plus de 50 % de la taille tumorale. Aucun des patients de cette étude n'a présenté d'augmentation du volume tumoral après traitement.

Malgré ces résultats prometteurs, l'utilisation des inhibiteurs de mTOR dans le traitement des AML associés à la STB reste limitée et majoritairement confinée aux essais cliniques. Leur rapport bénéfice/risque n'est pas jugé suffisant pour justifier leur utilisation en première ligne [71]. Selon les recommandations de Rouvière et al.[71], ces traitements doivent être prescrits uniquement par des équipes spécialisées et, si possible, dans le cadre d'essais cliniques. La mise en place d'un registre national pour suivre les patients traités hors protocole est encouragée. En l'état actuel des connaissances, les inhibiteurs de mTOR ne doivent pas être considérés comme un traitement de première ligne pour les AML rénaux

## **2.2. Indications de traitement :**

La prise en charge de l'angiomyolipome rénal (AML) demeure peu standardisée, avec des décisions thérapeutiques reposant principalement sur plusieurs facteurs cliniques et anatomopathologiques.

Le choix du traitement dépend essentiellement de la présence ou non de symptômes, du risque hémorragique (en particulier en cas d'anévrysmes identifiés), de l'association à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) et de la taille des lésions.

En avril 2016, A.S. Flum et al. ont proposé un algorithme actualisé pour guider la gestion des AML rénaux [84]. Cet algorithme prend en compte ces différents paramètres pour définir une stratégie thérapeutique adaptée, allant de la surveillance active aux interventions chirurgicales ou mini-invasives, en passant par les traitements pharmacologiques dans certains cas spécifiques (Figure 67).

**a. La surveillance :**

La surveillance peut être envisagée pour les angiomyolipomes (AML) de petite taille, avec une taille seuil souvent citée dans la littérature fixée à 4 cm. Chez l'enfant et le jeune adulte, la surveillance repose préférentiellement sur l'échographie abdominale afin de minimiser l'exposition aux radiations. Cette imagerie est généralement réalisée tous les 2 à 3 ans, accompagnée d'une évaluation de la fonction rénale par le dosage de la créatininémie.

En cas de détection d'anomalies échographiques, telles qu'une augmentation de la taille de la tumeur ou la présence de kystes bilatéraux, la fréquence de la surveillance doit être augmentée à une fois par an. Dans certaines situations, il est recommandé de compléter le suivi par une tomodensitométrie (TDM) ou une imagerie par résonance magnétique (IRM) pour une évaluation plus détaillée [71].

Dans notre série, nous avons initialement envisagé une surveillance biologique (dosage de la créatininémie) et scanographique pour suivre l'évolution des angiomyolipomes (AML) chez trois patients. Parmi eux, un cas présentait un angiomyolipome bilatéral associé à une sclérose tubéreuse de Bourneville, tandis que les deux autres présentaient des lésions asymptomatiques, mesurant respectivement 45 mm et 42 mm, découvertes de manière fortuite.

Cependant, pour le premier cas, aucune surveillance n'a pu être réalisée, le patient ayant été perdu de vue. En revanche, pour les deux autres cas, nous avons observé une stabilisation des lésions sur les examens scanographiques, associée à une fonction rénale demeurant stable tout au long de la période de suivi.

**b. La néphrectomie totale :**

Qu'elle soit réalisée à ciel ouvert ou par voie laparoscopique, la néphrectomie doit être envisagée pour les angiomyolipomes répondant à l'un des quatre critères suivants [21] :

1. Lorsque la masse tumorale envahit la totalité du rein, rendant toute autre intervention inappropriée.
2. Dans le cas d'un angiomyolipome rénal solitaire et sporadique, situé à proximité du hile rénal ou suffisamment volumineux pour que le risque lié à une néphrectomie partielle soit supérieur à celui d'une néphrectomie totale.
3. En présence d'une suspicion de malignité, notamment en raison d'une croissance rapide du volume tumoral, nécessitant des marges d'exérèse larges et appropriées.
4. En situation d'hémorragie rétropéritonéale imposant une néphrectomie d'hémostase, particulièrement en cas d'échec ou d'indisponibilité de l'embolisation artérielle.

Dans notre série, neuf néphrectomies totales ont été réalisées pour des angiomyolipomes (AML) sporadiques, et une néphrectomie pour un AML associé à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). Les principales indications ayant motivé ces interventions étaient :

- **La taille des tumeurs**, excédant 4 cm, exposant les patients à un risque élevé de rupture hémorragique.
- **L'absence de preuve histologique préopératoire** confirmant la nature bénigne de la tumeur.

- **La volumineuse symptomatologie tumorale**, incluant des douleurs significatives et des épisodes d'hématurie macroscopique.
- **La destruction quasi-complète du parenchyme rénal**, remplacé par le tissu tumoral lié à l'AML.

**c. La néphrectomie partielle :**

La néphrectomie partielle est systématiquement privilégiée à la néphrectomie totale lorsqu'une intervention chirurgicale est indiquée. Elle permet une résection complète de la tumeur tout en préservant au maximum le parenchyme rénal fonctionnel. Ses indications peuvent être regroupées en trois catégories principales [124] :

- **Indications impératives** :
  - Lorsqu'un AML affecte un rein unique.
  - En cas d'atteinte bilatérale.
  - Le tiers d'un rein est considéré comme le minimum nécessaire pour assurer une survie satisfaisante et indépendante.
- **Indications relatives** :
  - Chez les patients présentant un risque accru de dégradation de la fonction rénale, par exemple dans le cadre de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), où l'atteinte peut être bilatérale et multifocale, mettant en péril la fonction rénale à long terme.
- **Indications électives** :
  - Pour des AML localisés de manière unilatérale, avec un rein controlatéral sain.

Dans notre série la néphrectomie partielle a été réalisée chez un seul patient dans le but de préserver le capital néphronique chez un patient présentant un AML dans le cadre de la STB.

**d. L'embolisation artérielle sélective :**

La prise en charge préventive des angiomyolipomes (AML) asymptomatiques doit être envisagée de manière multidisciplinaire et discutée avec le patient et sa famille. Il est essentiel d'informer ces derniers des complications potentielles liées au traitement ainsi que des incertitudes concernant la prédiction du risque hémorragique.

Selon les recommandations de Rouvière et al. [71], plusieurs principes guident le traitement préventif des AML :

- Tout traitement préventif doit être validé en réunion multidisciplinaire et faire l'objet d'une information claire auprès du patient et de sa famille concernant les risques et les incertitudes.
- Un traitement préventif est recommandé pour les AML asymptomatiques présentant des facteurs de risque hémorragiques majeurs, notamment :
  - Une taille supérieure à 80 mm.
  - Un contingent vasculaire prédominant.
  - La présence de micro-anévrysmes.
- Un traitement préventif peut également être envisagé pour les AML de plus de 40 mm, en tenant compte du contexte clinique et après obtention d'un consentement éclairé. Ce choix est particulièrement pertinent en cas de facteurs aggravants tels que :
  - Risques de traumatismes lombaires.
  - Désir de grossesse.

- Traitement anticoagulant.
- Éloignement d'un centre de soins.
- Lorsqu'un traitement préventif est décidé, **l'embolisation artérielle** doit être proposée en première intention.
- Les AML traités par embolisation doivent être surveillés par TDM ou IRM à un an et deux ans post-intervention. Si les résultats sont satisfaisants, un suivi biannuel est suffisant par la suite.
- La chirurgie, bien que réservée, peut être envisagée en cas d'échec de l'embolisation ou dans des situations particulières, notamment pour des AML isolés, de localisation exorénale, ou lorsque le suivi postembolisation est jugé difficile.

Dans notre série , L'embolisation artérielle sélective a été proposée à quatre patients :

- Le premier patient présentait un angiomyolipome bilatéral et symptomatique.
- Les deuxième et troisième patients souffraient d'angiomyolipomes unilatéraux symptomatiques.
- Le quatrième patient présentait un volumineux hématome rétropéritonéal post-traumatique, survenant sur un angiomyolipome découvert de manière fortuite. Ce patient a nécessité une intervention chirurgicale secondaire, avec une néphrectomie totale élargie associée à une hémostase, en raison de l'aggravation de l'hématome et de l'apparition d'une instabilité hémodynamique (tension artérielle mesurée à 80/40 mmHg).

La fonction rénale de tous nos patients est restée conservée après embolisation.

**e. La cryoablation :**

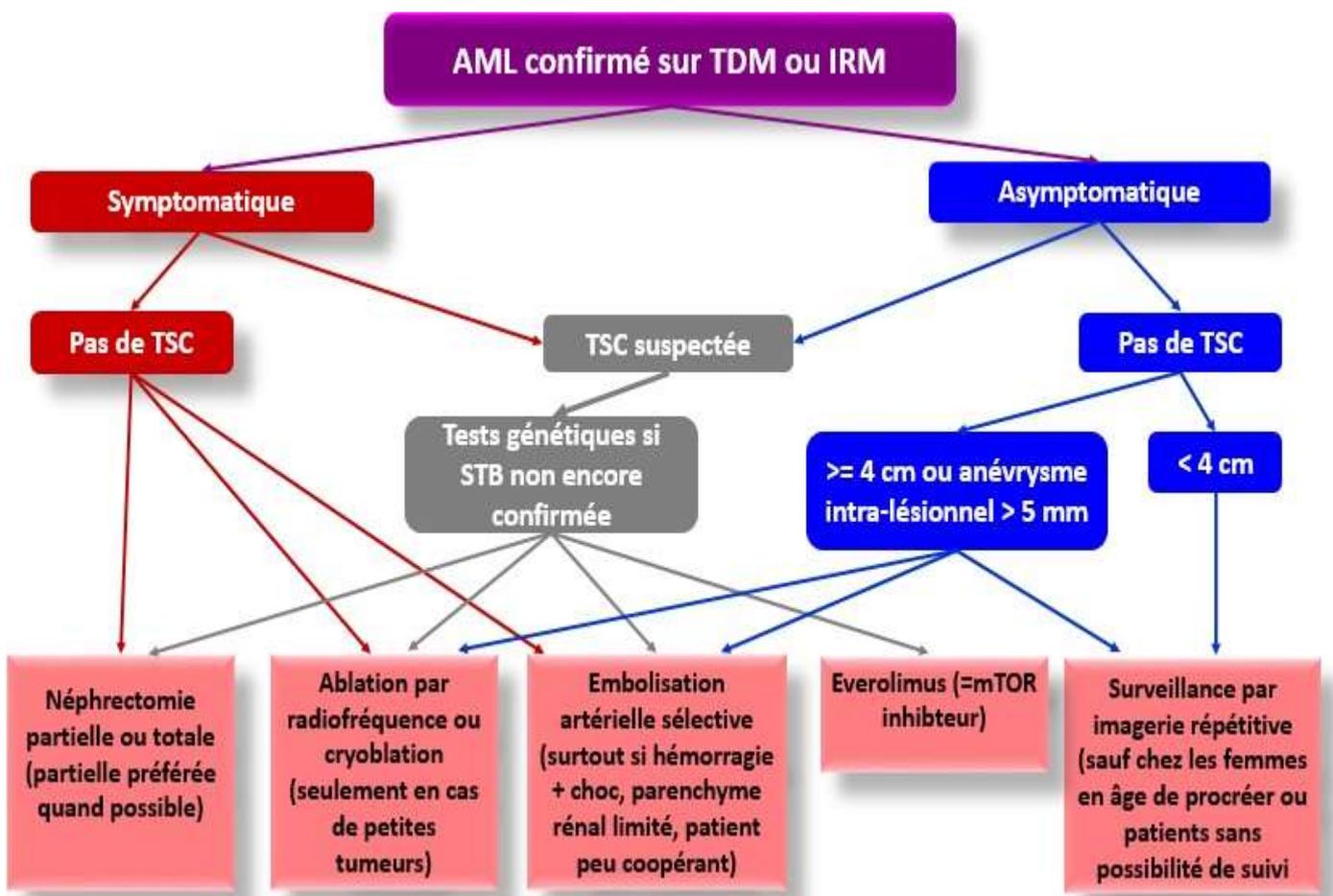
Cette approche est particulièrement adaptée pour les tumeurs exophytiques mesurant moins de 4 cm [84]. En revanche, les lésions centro-rénales ou celles dépassant 4 cm de diamètre sont généralement considérées comme des contre-indications relatives [155][156] (Tableau N°10).

**f. La radiofréquence :**

Les dossiers des patients candidats à une radiofréquence rénale doivent être examinés au sein d'un comité multidisciplinaire incluant des urologues, oncologues et radiologues spécialisés dans cette technique. Cette concertation permet d'évaluer les indications, les contre-indications et les modalités optimales de traitement pour chaque patient. (Tableau 10)

**Tableau 10. Indications et contre-indications du traitement par cryothérapie et Radiofréquence [157]**

Indications	Contre-indications
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumeur de petite taille &lt; 4 cm</li> <li>• Patients avec risque anesthésique élevé</li> <li>• Lésion solide</li> <li>• Tumeur périphérique</li> <li>• Lésions multiples (von Hippel-Lindau)</li> <li>• Lésions bilatérales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumeur &gt; 4 cm</li> <li>• Jeune âge</li> <li>• Lésion kystique</li> <li>• Tumeur centro-rénale ou hilare</li> <li>• Coagulopathie</li> </ul>



*Figure 67. Algorithme d'une proposition d'actualisation de la prise en charge de l'AML rénal. (La décision du traitement spécifique doit prendre en considération les scénarios cliniques individuels, le patient ainsi que les préférences du chirurgien) 2016 [84]*

### **3. Evolution et Pronostic :**

#### **3.1. Evolution de l'angiomyolipome rénal :**

En l'absence de traitement, l'évolution spontanée des angiomyolipomes (AML) se manifeste par une augmentation progressive de leur taille. Cette croissance tumorale est cependant variable dans le temps. Selon les données, 30 % des tumeurs mesurant moins de 4 cm augmenteraient de taille sur une période de 4 ans, tandis que ce chiffre atteint 46 % pour les tumeurs de plus de 4 cm [158].

Le pourcentage annuel de croissance est estimé à environ 5 % pour les lésions uniques et grimpe à 18 % en cas de lésions multiples associées à une sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) [159]. Ces données mettent en évidence l'importance du suivi régulier.

#### **3.2. Complications de l'angiomyolipome rénal :**

##### **❖ La rupture hémorragique :**

L'angiomyolipome rénal constitue un risque évolutif majeur en raison des complications hémorragiques qu'il peut engendrer, lesquelles peuvent engager le pronostic vital. En effet, lors de la rupture, 20 % à 30 % des patients se présentent en état de choc hémodynamique [74]. Cette tumeur représente la seconde cause rénale d'hémorragie rétropéritonéale, après le carcinome à cellules rénales (CCR) [21][74]. Le risque hémorragique augmente proportionnellement à la taille de la lésion : 52 % des AML hémorragiques mesurent plus de 4 cm, contre 24 % pour les tumeurs inférieures à 4 cm [81].

---

Recommandations de Rouvière et al. pour la prise en charge des ruptures hémorragiques spontanées liées à un AML :

**1. Information et sensibilisation des patients :**

- Les patients doivent être pleinement informés du risque de rupture hémorragique associé à un AML et des signes cliniques évocateurs tels que la douleur aiguë du flanc et l'état de choc.
- Il est crucial d'identifier en amont les centres hospitaliers spécialisés capables de gérer les urgences hémorragiques à proximité du lieu de résidence du patient.

**2. Prise en charge interventionnelle en première intention :**

- L'embolisation artérielle sélective est recommandée comme option thérapeutique de première ligne en cas de rupture hémorragique spontanée d'un AML. Cette méthode permet un contrôle rapide et ciblé du saignement tout en minimisant le risque d'intervention invasive.

**3. Approche chirurgicale en situation d'échec ou d'indisponibilité de l'embolisation :**

- La chirurgie doit être envisagée uniquement si l'embolisation est techniquement irréalisable ou inaccessible en urgence.
- Lorsque la chirurgie est nécessaire, elle doit viser à être aussi conservatrice que possible, en préservant au maximum le parenchyme rénal fonctionnel.

**❖ L'insuffisance rénale chronique :**

L'évolution vers l'insuffisance rénale chronique (IRC), première cause de mortalité à l'âge adulte chez les patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), concerne environ 2 à 5 % des cas. Cette progression peut être d'origine **iatrogène** (néphrectomie, embolisations répétées, toxicité médicamenteuse) ou secondaire à des facteurs pathologiques, notamment les angiomyolipomes (AML) ou une polykystose rénale (PKR) [160][161][162][163].

Sur le plan génétique, le **gène TSC2**, impliqué dans la STB, est situé à proximité du **gène PKD1** sur le locus **16p13.3**, responsable de la polykystose rénale dominante de l'adulte. Une **délétion contiguë** affectant simultanément ces deux gènes peut entraîner une **polykystose rénale précoce**, détectable dès l'enfance, et conduire à une IRC terminale au cours de la deuxième ou troisième décennie de vie. Cette présentation clinique est désignée sous le terme de **syndrome de gènes contigus TSC2/PKD1** [121].

**❖ Les lésions malignes :**

L'association entre les angiomyolipomes (AML) dans le cadre de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) et les tumeurs rénales malignes demeure controversée, avec un taux de cancers rapporté entre **0,5 % et 4,2 %**. L'observation de cas pédiatriques et de tumeurs multiples a conduit à émettre l'hypothèse que la STB pourrait constituer un facteur de risque de malignité rénale, bien que cette hypothèse reste débattue. Certains cancers décrits pourraient en réalité correspondre à des angiomyolipomes épithélioïdes, une variante des AML connue pour son potentiel malin [121].

Dans une étude française réalisée entre août 2015 et août 2016, portant sur 103 patients atteints d'AML, dont 96 présentaient une STB avérée, 3 cas de complications malignes ont été identifiés. Ces cas comprenaient deux cancers rénaux et un angiomyolipome épithélioïde [164].

❖ **Les infections urinaires :**

Dans la même étude française, 4 patients ont présenté une pyélonéphrite [164].

❖ **L'extension vers la veine cave inférieure :**

Bien que rare, une extension des angiomyolipomes (AML) dans la veine cave inférieure, et dans certains cas jusqu'à l'oreillette droite, a été rapportée [112]. De plus, des localisations lymphonodales ou viscérales d'AML ont également été décrites, généralement en lien avec une multifocalité tumorale [165].

### **3.3. Pronostic :**

Contrairement à l'angiomyolipome (AML) rénal classique, généralement considéré comme une tumeur bénigne, la variante épithélioïde de l'AML présente un pronostic nettement plus sombre en raison de son potentiel malin et agressif. Cette forme est associée à un risque accru d'envahissement locorégional et de métastases à distance, pouvant évoluer vers un décès.

Bien que les AML rénaux associés à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) semblent évoluer plus rapidement et se compliquer plus fréquemment que les AML sporadiques, ils présentent un risque moindre de se développer sous la forme épithélioïde. Cela confère une complexité particulière au suivi de ces tumeurs dans le cadre de la STB.

L'évolution vers l'insuffisance rénale chronique (IRC) est plus fréquente dans les cas d'atteinte bilatérale. Cette évolution peut résulter soit de la destruction progressive du parenchyme rénal par les AML, soit des conséquences d'une exérèse

élargie nécessaire au traitement des complications tumorales. Pour limiter le risque de progression vers l'IRC et éviter le recours à la dialyse ou à une transplantation rénale, une stratégie basée sur la surveillance rigoureuse et l'adoption de traitements conservateurs est indispensable.

Dans notre série douze patients ont été revus en consultation, avec une bonne fonction rénale.

# CONCLUSION

L'angiomyolipome rénal est une tumeur rare, généralement bénigne, bien que sa variante épithélioïde puisse présenter un potentiel malin et une agressivité variable. Il existe sous deux formes principales :

- La forme sporadique, la plus fréquente, caractérisée par une présentation isolée et unilatérale, survenant principalement à l'âge adulte.
- La forme associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), qui se manifeste précocement, souvent de manière bilatérale et multifocale.

Le diagnostic repose principalement sur l'imagerie médicale, avec une tomодensitométrie abdominale permettant d'identifier la composante grasseuse, caractéristique quasi pathognomonique de cette tumeur.

Un angiomyolipome unique de moins de 4 cm de diamètre justifie une surveillance radiologique régulière, au minimum tous les deux ans. En revanche, en présence d'un doute diagnostique ou d'une suspicion de malignité, une exploration chirurgicale avec examen extemporané est recommandée. Lorsque la chirurgie est indiquée, une approche conservatrice doit être privilégiée autant que possible.

Dans les cas où l'angiomyolipome est révélé par une hémorragie intra- ou péri-rénale, l'artériographie d'urgence joue un rôle clé en permettant de localiser et de contrôler le saignement, tout en préservant au maximum le parenchyme rénal fonctionnel. L'embolisation artérielle sélective, lorsqu'elle est réalisée, peut prévenir une néphrectomie d'hémostase en phase aiguë et faciliter une chirurgie conservatrice ultérieure, notamment si la tumeur est volumineuse.

Le pronostic des angiomyolipomes rénaux dépend de plusieurs facteurs, notamment leur type histologique (classique ou épithélioïde), leur association à la STB, leur taille, et leur vitesse de croissance. Une prise en charge adaptée et multidisciplinaire est essentielle pour optimiser les résultats et préserver la fonction rénale.

# RÉSUMÉ

## **RESUME**

### **Introduction**

L'angiomyolipome (AML) est une tumeur bénigne rare, dont le **rein constitue le siège quasi exclusif**. Elle représente environ **0,3 % de l'ensemble des tumeurs rénales**. Cette lésion est composée, en proportions variables, de trois contingents principaux:

- Un **contingent graisseux**, souvent prédominant.
- Un **contingent de cellules musculaires lisses**.
- Un **contingent vasculaire** d'origine mésenchymateuse.

L'AML peut se présenter sous deux formes principales :

- **Sporadique**, qui est la plus fréquente.
- **Congénitale**, entrant dans le cadre de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), une maladie génétique multisystémique associée à des atteintes tumorales multiples.

### **Objectifs**

L'objectif de ce travail est de dresser un profil complet de l'angiomyolipome rénal, englobant ses caractéristiques **épidémiologiques, cliniques, et paracliniques**, tout en analysant ses spécificités thérapeutiques et pronostiques. Cette étude vise également à dégager des conclusions pouvant contribuer à **optimiser la prise en charge** des patients atteints de cette pathologie.

### **Matériel et Méthodes**

Nous présentons l'expérience du service d'urologie du CHU Hassan II de Fès dans la prise en charge de **18 cas d'angiomyolipomes rénaux** sur une période de **7 ans**, allant de **janvier 2013 à décembre 2021**.

Cette étude rétrospective a pour objectif de documenter et d'analyser :

- **Les manifestations cliniques** présentées par les patients lors du diagnostic, y compris les symptômes fonctionnels et généraux.
- **Les données radiologiques**, issues des examens d'imagerie réalisés (échographie, tomodensitométrie, IRM), pour évaluer les caractéristiques morphologiques et les complications associées.
- **Les résultats histopathologiques**, obtenus à partir des pièces opératoires ou des biopsies.
- **La conduite thérapeutique**, en détaillant les approches médicales, interventionnelles (embolisation artérielle) et chirurgicales (néphrectomie partielle ou totale).

#### **Résultats :**

Nous avons recensé **18 patients**, dont **11 femmes** et **7 hommes**, avec un âge moyen de **40 ans** (extrêmes allant de 17 à 57 ans). Dans **3 cas**, les angiomyolipomes rénaux (AML) étaient associés à la **sclérose tubéreuse de Bourneville (STB)**. La tomodensitométrie réalisée chez l'ensemble des patients a permis de détecter la composante graisseuse caractéristique des AML.

Le traitement a consisté en la réalisation de **10 néphrectomies totales** :

- **9 néphrectomies pour AML sporadique** (soit **90%**).
- **1 néphrectomie pour AML dans le cadre de la STB** (soit **10%**).

De plus, une **néphrectomie partielle** a été effectuée afin de préserver le capital néphronique chez un patient présentant un AML associé à la STB.

Chez **trois patients**, une **abstention chirurgicale** a été privilégiée, avec une surveillance régulière comprenant un dosage de la créatinine plasmatique et un uroscanner tous les 6 mois

Les principales indications de la néphrectomie totale dans notre série étaient :

- La taille des tumeurs excédant 4 cm, exposant les patients à un risque accru de rupture hémorragique.
- L'absence de preuve histologique de bénignité en préopératoire.
- Le caractère volumineux et symptomatique de la tumeur (douleur, hématurie macroscopique).
- La destruction quasi-complète du parenchyme rénal, remplacé par l'angiomyolipome.

Dans notre série, aucun décès lié à la chirurgie n'a été observé et aucune transfusion sanguine pour hémorragie postopératoire n'a été nécessaire.

Par ailleurs, l'embolisation artérielle sélective a été proposée pour quatre patients :

1. Un cas d'AML bilatéral dans le cadre de la STB.
2. Deux cas d'AML unilatéral symptomatique.
3. Un cas d'hématome rétropéritonéal post-traumatique sur un AML découvert fortuitement, ayant nécessité secondairement une néphrectomie totale élargie d'hémostase en raison de l'aggravation de l'hématome et de l'apparition d'une instabilité hémodynamique.

L'étude histologique n'a pas mis en évidence d'atypies cytonucléaires ni de mitoses. Cependant, des foyers nécrotiques ont été retrouvés dans quatre prélèvements, dont deux présentaient un envahissement de la capsule et de la graisse périrénale. De plus, dans un cas, nous avons observé une infiltration tumorale de la paroi de la veine rénale. Ceci pourrait être lié soit à l'expansion de l'angiomyolipome, soit à un angiomyolipome épithélioïde du rein, bien que nous n'ayons pas obtenu de preuves anatomopathologiques confirmant la présence de cellules épithélioïdes.

Dans **deux cas**, une **seconde tumeur** a été associée à l'angiomyolipome (carcinomes à cellule claire et un oncocytome).

L'**étude immunohistochimique** a été réalisée pour tous les patients de notre série. Elle a révélé une positivité de l'anticorps **anti-HMB-45** dans **100% des cas**, confirmant ainsi le diagnostic d'angiomyolipome rénal.

La **conduite thérapeutique** décrite dans la littérature dépend de la **taille de la tumeur**, de sa **symptomatologie** et de son **type histologique**. Une surveillance active peut être suffisante pour les **petites tumeurs asymptomatiques**.

### **Conclusion**

Les angiomyolipomes rénaux sont des tumeurs bénignes rares, dont le diagnostic repose sur l'imagerie, principalement la tomodensitométrie, et l'histologie. L'association à la sclérose tubéreuse de Bourneville constitue un facteur diagnostique majeur. La prise en charge, guidée par la taille, la symptomatologie et les complications, doit être conservatrice pour préserver la fonction rénale. Malgré leur bénignité, ces tumeurs présentent un risque notable de complications hémorragiques sévères, justifiant une surveillance et une prise en charge adaptées.

## SUMMARY

### Introduction

Angiomyolipoma (AML) is a rare benign tumor that is almost exclusively located in the kidney, accounting for approximately **0.3% of all renal tumors**. This lesion is composed of three main components in varying proportions:

- A **fatty component**, often predominant.
- A **smooth muscle cell component**.
- A **vascular component** of mesenchymal origin.

AML can present in two main forms:

- **Sporadic**, which is the most common.
- **Congenital**, associated with tuberous sclerosis complex (TSC), a multisystemic genetic disease linked to multiple tumor manifestations.

### Objectives

The aim of this study is to provide a comprehensive overview of renal AML, encompassing its epidemiological, clinical, and paraclinical characteristics, while analyzing its therapeutic and prognostic features. This study also aims to derive conclusions that may help optimize the management of patients with this pathology.

### Materials and Methods

We present the experience of the Urology Department at CHU Hassan II in Fez in managing **18 cases of renal angiomyolipomas** over a **7-year period**, from January 2013 to December 2021.

This retrospective study aims to document and analyze:

- **Clinical manifestations** presented by patients at diagnosis, including functional and general symptoms.
- **Radiological data**, from imaging examinations (ultrasound, CT scan, MRI), to evaluate morphological characteristics and associated complications.
- **Histopathological results**, obtained from surgical specimens or biopsies.
- **Therapeutic approaches**, detailing medical, interventional (arterial embolization), and surgical (partial or total nephrectomy) strategies.

### Results

We identified **18 patients**, including **11 women** and **7 men**, with a mean age of **40 years** (range: 17–57 years). In **3 cases**, renal AMLs were associated with **tuberous sclerosis complex (TSC)**. CT scans performed in all patients detected the characteristic fatty component of AMLs.

Treatment included the following:

- **10 total nephrectomies:**
  - **9 cases for sporadic AML (90%).**
  - **1 case for AML associated with TSC (10%).**
- **1 partial nephrectomy**, performed to preserve nephron function in a patient with AML associated with TSC.
- **3 cases of non-surgical management**, with regular monitoring, including plasma creatinine measurement and CT urography every six months.

**Main indications for total nephrectomy** were:

- Tumor size exceeding **4 cm**, increasing the risk of hemorrhagic rupture.
- Lack of **preoperative histological confirmation of benignity**.
- Large, **symptomatic tumors**, presenting with pain or macroscopic hematuria.

- **Extensive destruction of renal parenchyma**, replaced by the tumor.

No surgery-related deaths or postoperative blood transfusions for hemorrhage were reported in this series.

**Selective arterial embolization** was performed for **four patients**:

1. One patient with **bilateral AML** associated with TSC.
2. Two patients with **unilateral symptomatic AML**.
3. One patient with a **post-traumatic retroperitoneal hematoma** due to an incidentally discovered AML, which later required extended total nephrectomy for hemostasis due to hematoma progression and hemodynamic instability.

**Histological findings** revealed:

- No cytological atypia or mitoses were identified.
- **Necrotic foci** were observed in four cases, including two with capsular and perirenal fat invasion.
- In one case, tumor infiltration of the renal vein wall was observed, potentially indicative of either AML expansion or an epithelioid AML. However, no pathological evidence confirmed the presence of epithelioid cells.

Two cases were associated with **secondary tumors**, including a **clear cell carcinoma** and an **oncocytoma**.

**Immunohistochemical analysis** revealed **positive HMB-45 antibody staining** in **100% of cases**, confirming the diagnosis of renal AML.

**Therapeutic approaches** described in the literature depend on tumor size, symptomatology, and histological type. Active surveillance may suffice for small, asymptomatic tumors.

## **Conclusion**

Renal angiomyolipomas are rare benign tumors, with diagnosis primarily based on imaging, particularly CT scans, and histology. The association with tuberous sclerosis complex serves as a major diagnostic clue. Management, guided by tumor size, symptoms, and complications, should prioritize conservative approaches to preserve renal function. Despite their benign nature, AMLs carry a significant risk of severe hemorrhagic complications, necessitating appropriate surveillance and tailored management.

## المخلص

### الورم الشحمي العضلي الوعائي الكلوي

### دراسة لـ 18 حالة ومراجعة للأدبيات

## المقدمة

الورم الشحمي العضلي الوعائي (AML) هو ورم حميد نادر، يقتصر موقعه تقريباً على الكلى، حيث يمثل حوالي 0.3%

من جميع أورام الكلى. يتكون هذا الورم من ثلاثة مكونات رئيسية بنسب متغيرة:

- مكون دهني، وهو الأكثر شيوعاً.

- مكون من خلايا العضلات الملساء.

- مكون وعائي ذو أصل ميزنشيمي.

يمكن أن يظهر AML في شكلين رئيسيين:

- الورم الفردي، وهو الأكثر شيوعاً.

- الورم الخلقى، المرتبط بالتصلب الحدبي (TSC)، وهو مرض وراثي متعدد الأنظمة مرتبط بظهور أورام متعددة.

## الأهداف

يهدف هذا العمل إلى تقديم نظرة شاملة على الورم الشحمي العضلي الوعائي الكلوي، بما في ذلك خصائصه الوبانية

والإكلينيكية والباراكلينيكية، مع تحليل خصائصه العلاجية والتشخيصية. كما تهدف الدراسة إلى استخلاص استنتاجات قد تسهم في

تحسين إدارة هذه الحالات المرضية.

## المواد والطرق

نقدم تجربة قسم جراحة المسالك البولية بمستشفى الحسن الثاني بفاس في علاج 18 حالة من الأورام الشحمية العضلية

الوعائية الكلوية خلال فترة 7 سنوات، من يناير 2013 إلى ديسمبر 2021.

تهدف هذه الدراسة الاسترجاعية إلى توثيق وتحليل:

- الأعراض السريرية التي ظهرت على المرضى أثناء التشخيص، بما في ذلك الأعراض الوظيفية والعامّة.

- البيانات الإشعاعية الناتجة عن الفحوصات التصويرية (الموجات فوق الصوتية، التصوير المقطعي المحوسب،

التصوير بالرنين المغناطيسي) لتقييم الخصائص الشكلية والمضاعفات المرتبطة.

- النتائج التشريحية المرضية المستخلصة من العينات الجراحية أو الخزعات.

- النهج العلاجي، بما في ذلك الطرق الطبية والتداخلية (الانصمام الشرياني) والجراحية (استئصال الكلية الجزئي أو الكلي).

### النتائج

شملت الدراسة 18 مريضاً، منهم 11 امرأة و 7 رجال، بمتوسط عمر 40 عاماً (النطاق: 17-57 عاماً). كانت 3 حالات مرتبطة بالتصلب الحدبي (TSC) تم الكشف عن المكون الدهني المميز لهذه الأورام في جميع المرضى عبر التصوير المقطعي المحوسب.

تضمنت العلاجات ما يلي:

- 10 عمليات استئصال كلي للكلية:
  - 9 حالات بسبب الورم الشحمي العضلي الوعائي الفردي (90%)
  - حالة واحدة بسبب الورم المرتبط بالتصلب الحدبي (10%)
- عملية استئصال جزئي للكلية: أجريت للحفاظ على الوظيفة الكلوية لدى مريض يعاني من ورم ثنائي الجانب مرتبط بالتصلب الحدبي.
- 3 حالات متابعة نشطة: تم مراقبة المرضى دورياً عبر قياس الكرياتينين في الدم وإجراء تصوير مقطعي كل 6 أشهر.

### المؤشرات الرئيسية لاستئصال الكلية الكلي:

- حجم الورم الذي يتجاوز 4سم، مما يزيد من خطر التمزق والنزيف.
  - عدم وجود تأكيد مرضي مسبق على حميدة الورم.
  - الأورام الكبيرة والأعراضية (الألم أو البيلة الدموية الظاهرة).
  - التدمير الشامل للنسيج الكلوي واستبداله بالورم.
- لم تُسجل أي وفيات جراحية أو عمليات نقل دم بسبب النزيف بعد الجراحة.
- الانصمام الشرياني الانتقائي تم إجراؤه على أربعة مرضى:
1. حالة واحدة من الورم الثنائي الجانب المرتبط بالتصلب الحدبي.
  2. حالتان من الورم الأحادي الجانب المصحوب بأعراض.
  3. حالة نزيف خلف الصفاق بسبب ورم تم اكتشافه بالصدفة، تطلب لاحقاً استئصال الكلية الموسع بسبب تفاقم النزيف وعدم الاستقرار الديناميكي الدموي.

### النتائج التشريحية المرضية:

- لم يتم الكشف عن أي شذوذات خلوية أو انقسامات مرضية.
- تم العثور على بؤر نخرية في أربع حالات، اثنتان منها أظهرتا غزواً للكبسولة والأنسجة الدهنية المحيطة بالكلية.
- تم تسجيل تسلل الورم لجدار الوريد الكلوي في حالة واحدة، مما قد يشير إلى توسع الورم أو وجود شكل من الورم الشحمي العضلي الوعائي الظهاري، دون أدلة مرضية مؤكدة.
- حالتان ارتبطتا بورم ثانوي: سرطان الخلايا الكلوية وورم الأورام النسيجية.

الفحص المناعي النسيجي أظهر إيجابية لجسم مضاد HMB-45 في جميع الحالات (100%)، مما أكد التشخيص.

### الخلاصة

تُعد الأورام الشحمية العضلية الوعائية الكلوية أورامًا حميدة نادرة، يعتمد تشخيصها أساسًا على التصوير، خاصة التصوير المقطعي المحوسب، والتشريح المرضي. يشكل الارتباط بالتصلب الحدبي مؤشرًا تشخيصيًا رئيسيًا. ينبغي أن تسترشد الإدارة العلاجية بحجم الورم والأعراض والمضاعفات، مع التركيز على النهج المحافظ للحفاظ على الوظيفة الكلوية. ورغم طبيعتها الحميدة، فإن هذه الأورام تنطوي على خطر كبير لحدوث مضاعفات نزيفية شديدة، مما يستلزم مراقبة دقيقة وعلاجًا مناسبًا.

# BIBLIOGRAPHIE

- 
- [1] C. PFISTER, «Stratégie diagnostique et thérapeutique des angiomyolipomes,»  
*Progrès en Urologie*, pp. 108–113, 2002.
- [2] K. Trelborg, «Laparoscopic cryoablation of angiomyolipoma in adolescents and young adults,» *Journal of Pediatric Urology*, p. 1, 2016.
- [3] K.YAMAKADO, «Renal Angiomyolipoma : Relationship between Tumor Size, Aneurysm Formation and Rupture,» *Radiology*, vol. 225, pp. 78–82, 2002.
- [4] J. FE, «Van Nieuwenhuizen O Tuberos sclerosis complex and its founders J. Neurol.Neurosurg. Psychiat,» p. 75: 770, 2004.
- [5] F.JANSEN, «Tuberos sclerosis complex and its founders,,» *Journal of NeurologyNeurosurgery Psychiatry,,* p. 770, 2004.
- [6] MR. GOMEZ, «History of the tuberous sclerosis complex Brain and Dev,» pp. 55–57, 1995.
- [7] S. M. Badruddoza et R. Jahan., «Renal Angiomyolipoma,» *Saudi J Kidney Transpl*, pp.358–360., 2012.
- [8] A.Julien et JC.Bouley, «Bouley JC Maladie de Bourneville, épilepsie et troubles envahissants du développement Neuropsychiatr.,» *Enfance. Adolesc*, pp. 124–130, 2001.
- [9] S.Wahab, R. Khan, M.Thapa, A.Wahab et I.Ahmad, «Giant Angiomyolipoma With a Dilated Vessel Prone Hemorrhage.,» *Iranian Journal of Kidney Diseases*, pp. 168–71, 2009.

- [10] N.Bharwani, T.J.Christmas, C.Jameson, N.Moat et S.A.Sohaib, «Epithelioid angiomyolipome: imaging appearances,» *The british journal of radiology*, pp. 249- 252, 2009.
- [11] M. F. H. Netter, «« Atlas d'Anatomie humaine » planches d'anatomie.».
- [12] CP.Nelson et MG.Sanda, «Contemporary diagnosis and management of,» *J Urol*, pp.1315-25, 2002.
- [13] F.Bonetti, M. Pea, G. Martignoni, G. Zamboni, E. Manfrin et R. Colombari, «Theperivascular epithelioid cell and related lesions.,» *Adv Anat Pathol*, pp. 343-58., 1997.
- [14] G. CHARD, «Histologie fonctionnelle du rein.,» *Encyclopédie Médico-chirurgicale*, pp. [18-016-A-10]., 1996.
- [15] P. P. Callard, «Physiologie et physiopathologie rénale Service d'Anatomo-PathologieCHU Tenon - Saint Antoine Paris - Cuen».
- [16] P. D. Balas, «Histologie de l'appareil urinaire,» Novembre 2008.
- [17] «Geneviève Gouzerh et Sylvir Bardes - TraAm 2014 Académie de Versailles -Biotechnologies Biochimie-Biologie humaine.».
- [18] JC.Leclerc, F.Marchal, J. Stines et D. Regent, «L'angiomyolipome rénal épithélioïde :Tumeur bénigne ou maligne?,» *J Radiol*, pp. 851-4, 2003.
- [19] D. Y. Weerakkody, «Renal angiomyolipome». *gross pathology and histology*.
- [20] A.S.Flum, «Update on the Diagnosis and Management of Renal Angiomyolipoma,» *The Journal of Urology*, pp. 834-946, April 2016.

- [21] CP.Nelson et MG.Sanda, «Contemporary diagnosis and management of renalangiomyolipoma.,» *J Urol*, pp. 1315–25., 2002.
- [22] X. Leroy, «Tumeurs rares du rein,» *Cas N°4, Angiomyolipome épithélioïde duatypique – Annales de pathologie*, pp. 149–152., 2014.
- [23] Youssef Mahdi et al, «Malignant renal epithelioid angiomyolipoma associated with abdominopelvic hydatid cysts: a case report,» *Journal of Medical Case Reports*, p.9:80, 2015.
- [24] É.Compéra, V.Vasiliu, S.Ferlicot, P.Camparo, M. Sibony et A.Vieillefond, «Tumeurs du rein : les nouvelles entités,» *Ann Pathol*, pp. 117– 33., 2005.
- [25] E.Compérat, P. Camparo et A. Vieillefond, «Classification anatomopathologique destumeurs du rein.,» *J Radiol*, pp. 1015–24., 2006.
- [26] J. Lopater et al, «Angiomyolipome épithélioïde rénal,» *Progrès en urologie*, pp. 457– 461, 2009.
- [27] F.Ballanger, G.Quéreau, J.F.Stalder, S.Schmitt et S.Jacquemont, «Sclérose tubéreuse de Bourneville.,» *EMC (Elsevier SAS, Paris),Dermatologie,,* pp. 98–760–A–10, 2005.
- [28] V. Slegtenhorst, M. d. Hoogt et R. H. e. al, «Identification of the tuberous sclerosis gene TSC1 on chromosome 9q34,» p. 805 –808., 1997.
- [29] «The European Chromosome 16 Tuberous Sclerosis Consortium:Identification and characterization of the tuberous sclerosis gene on chromosome 16. Cell,» p. 1305–

1315., 1993.

- [30] S.Verhoef, L.Bakker et A. e. al., «High rate of mosaicism intuberous sclerosiscomplex.,» *Am J Hum Genet*, p. 1632- 1637., 1999.
- [31] J. Kwiatkowska, J. Wigowska-Sowinska, D.Napierala, R.Slomski et DJ.Kwiatkowski,  
«Mosaicism in tuberous sclerosis as a potential cause of the failure of molecular diagnosis.,» *N Engl J Med*, 1999.
- [32] A. Fryer, A. Chalmers et J. e. al., «Evidence that the gene for tuberous sclerosis is on chromosome 9.,» pp. 659-61. 4, 1987.
- [33] V. Narayanan, «Tuberous sclerosis complex: Genetics to pathogenesis. *Pediatric Neurology*,» pp. 404-409., 2003.
- [34] M. e. al., «Spontaneous rupture of the kidney with perirenal hematoma. *J Urol*,» p.114 : 181, 1975.
- [35] J. Hubert, J. Descotes et O. Helenon, «Cancer du rein, *Progrès en Urologie*,» 2003,  
pp. 885-920.
- [36] K. A. Jr., «Mutation and cancer: statistical study of retinoblastoma.,» *Proc Natl AcadSci U S A*, pp. 820-823.
- [37] «Angiomyolipome rénale chez l'enfant: A propos d'un cas et revue de la littérature,» 2016.
- [38] N. R. D. S. Raji, «La neuro-imagerie de la Sclérose Tubéreuse de Bourneville – Service de Radiologie Hôpital d'Enfants – Maternité».
- [39] J.F.Hétet, P.Colls, P.Pocholle, P.Chauveau et C.Barr., «Cryothérapie des tumeurs rénales par approche laparoscopique.,» *Progrès en Urologie – FMC*, p. N° 1, mars

2012.

- [40] K. DJ., «Tuberous sclerosis: From tubers to mTOR.,» *Ann Hum Genet*, pp. 87–96, 2003.
- [41] D.Chatelain, G. Pinieux, J. Kapfer, M. L. Charpentieret A.Viellefond, «L'angiomyolipome rénal à composante musculaire,» *Ann. Pathol*, pp. 150–153., 2000.
- [42] E. W.–S. F. C. Simpal Gill, «A Review of Angiomyolipoma and Its Morphological Variants.,» *North American Journal of Medicine and Science*, pp. 84–88., 2011.
- [43] S.Houille, F.Lemoine, A.Francois, C.Michot et J–C.Sabourin., «PEComes abdominopelviens : à propos d'une série de cinq cas.,» *Annales de pathologie*, pp.350–356., 2010.
- [44] S. D. Lim, W.Stallcup, B. Lefkove, B. Govindarajan, K. S. Au, H.Northrup, D.Lang, D. E. Fisher, A.Patel, M. Amin et a. J. L. Arbiser., «Expression of the Neural Stem Cell Markers NG2 and L1 in Human Angiomyolipoma: Are Angiomyolipomas Neoplasms of Stem Cells?,» p. 160 – 165., 2007.
- [45] J. Arbiser, R. Yeung, S. Weiss, Z. Arbiser, M. Amin, C.Cohen, D. Frank, S.Mahajan, G.S.Herron, J. Yang, H.Onda, H.B.Zhang, X.Bai, E. Uhlmann, A.Loehr, H.Northrup, P.Au, I.Davis et D. a. D.H.Gutmann., «The Generation and Characterization of a Cell Line Derived from a Sporadic Renal Angiomyolipoma.,» *American Journal of Pathology*, pp. Vol. 159, No. 2., 2001.
- [46] W.Qin, V. Bajaj, I. Malinowska, X. Lu, L. MacConaill, C–L.Wu et D. J.Kwiatkowski., «Angiomyolipoma Have Common Mutations in TSC2 but

- No Other Common Genetic Events.,» p. e24919., 2011.
- [47] H.Kenerson, A. L.Folpe et T. K. a. R. S.Yeung., «Activation of the mTOR Pathway in Sporadic Angiomyolipomas and Other Perivascular Epithelioid Cell Neoplasms. *HumPathol.*,» p. 1361–1371., September 2007.
- [48] CP.Nelson et M. Sanda, «Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma.,» pp. 168:1315–25., 2002.
- [49] M.Statoua, Ghanmi, T.Karmouni, K.El.Khader,A.Koutani et A. IbenAttya, «Angiomyolipome rénale: à propos de huit cas,» p. 5, 10 octobre 2014.
- [50] 1. A.Benchkroun, A.Lachkat, A.Soumana et MH.Farih, «L'angiomyolipome rénal: à propos de 11 cas.,» *Ann Urol.*, p. 32(3) : 128., 1998.
- [51] D.Bretheau, E.Lechevalier et C.Coulangue, «Tumeurs rares durein.,» *EMC.*, pp. 18–096–A20., 1995.
- [52] M. Ph., «L'angiomyolipome du rein.,» *J Chir.*, pp. 123(10):523–34., 1986.
- [53] 4.TS.Cordoliani, C.Pharaboz et D.Jeanbourquin, «Tumeurs durein.,» *EMC.*, pp. 1–34117–A10., 1990.
- [54] Y.Parent, A. Lippa, F.Etcharry, J.Choulot et P.Pauly, «Angiomyolipome et polykystoserénale révélateurs d'une sclérose tubéreuse de Bourneville.,» *J Chir.*, pp. 127(5) :277–80., 1990.
- [55] MH.Daghfous, H.Messidi, M.Guermassi et M.Hached, «Complications hémorragiquesrévélatrices d'angiomyolipome rénal.,» *J Urol.*, p. 98(3):

175., 1992.

- [56] K.Wong, A.V.Kaisary, C.M.Waters, J.Horner et M.J.Hershman., «Angiomyolipoma of the kidney: a clinical enigma in diagnosis and management.,» *Annals of the RoyalCollege of Surgeons of England*, pp. 144–148., 1992.
- [57] A.Ousehal, F.Essodegui et R.Kadiri, «Imagerie des angiomyolipomes du rein: à propos de neuf cas,» *Ann Urol*, pp. 35 : 84–92., 2001.
- [58] S.Gogoi, A.Kumar, B.Mehta, A. Srivastava et A.Mandhani., «Renal angiomyolipoma in Indian population– a single center experience and review of literature.,» *Indian journal of urology*, pp. vol.18 :1–9., 2001.
- [59] J.Berger, E.Valgueblasse, J.Thereaux, X.Plainard, A.Bouhleb, M.Lanoe, FParaf, F.Cornu, J–P.Dumas, T.Flam, M.Zerbib, B.Derbre et A.Descazeaud., «Facteurs associés à l'échec du diagnostic préopératoire des angiomyolipomes rénaux.,» *Progrès en urologie*, pp. 19, 301–306., 2009.
- [60] A. El.Majdoub, A.Khallouk et M.H.Farih., «Les critères diagnostiques et les particularités de prise en charge de l'angiomyolipome rénal: à propos de 8 cas,» 22 Novembre 2016.
- [61] O.Ghoundale, N.Hjira, Y.Erregragui et D.Touiti., «Angiomyolipome Rénal et Sclérose Tubéreuse de Bourneville: Revue de la Littérature à Propos de Deux Cas.,» *African Journal of Urology*, pp. Vol. 17, No. 3, 101–107., 2011.

- [62] RA.Schwartz, G.Fernandez, K.Kotulska et S.Jozwiak, «Tuberous sclerosis complex: Advances in diagnosis,genetics and management.,» *J.Am.Acad.Dermatol.*, pp. 57 (2):189–202., aout 2007.
- [63] R. E. Sparagana SP, «Tuberous sclerosis complex.,» *Curr.Opin.Neurol.*, pp. 13 (2):115–9., avril 2000.
- [64] M. M, «La sclérose tubéreuse de Bourneville à localisation cérébrale,» *These MedCasa*, p. n°156, 1995.
- [65] H. A, «L'atteinte rénale au cours de la sclérose tubéreuse de Bourneville,» *Thèse MedCasa*, p. n°56, 2001.
- [66] T. A. F. W. Nir A, «Tuberous sclerosis and cardiac rhabdomyoma,» *Am. J. Card*, pp.76: 419–421, 1995.
- [67] S.Caron, G.Soto–Ares et M. Vinchon, «Neuro–imagerie des phacomatoses,» *Feuilletsde Radiologie*, pp. 44 (4): 241–263, 2004.
- [68] A.Jullien, «Autisme, crises convulsives, sclérose tubéreuse de Bourneville. Démarche diagnostique chez le jeune enfant et sa famille,» *Médecine et Hygiène/Devenir*, pp.22: 121–143, 2002.
- [69] JE.Choi, JH.Chae et Y. Hwang, «Mutational analysis of TSC1 and TSC2 in Koreanpatien,» *Brain and Dev*, pp. 28: 440–446, 2006.
- [70] F.BenHamida, I.Gorsane, C.Gharbi, H.Kaaroud, S.Barbouch, W.Smaoui, I.Helal, S.Beji,R.Goucha, H.Hedri, F. Moussa, T. Abdallah, H. Maiz et A.Kheder., «Atteinte rénale aucours de la sclérose tubéreuse de Bourneville. EMC. La,» *EMC. La Revue de médecineinterne*, p. 836–842., (2006).

- [71] O.Rouvière, H.Nivet, N.Grenier, L.Zini et E.Lechevallier., «Atteinte rénale de la sclérose tubéreuse de Bourneville : recommandations de la prise en charge. Progrès,» *Progrès en urologie*, pp. 22, 367–379., (2012).
- [72] S.LEZAR, S.HASSEN, M.MESTOUR,A.ADIL et R.KADIRI, «IMAGERIE DES ANGIOMYOLIPOMES RENAUX A PROPOS DE 12 CAS.,» *J Maroc Urol*, pp. 2 : 22–24.,2006.
- [73] M. P., «L'angiomyolipome du rein.,» *J Chir (Paris)*, p. 123:523–34., 1986.
- [74] JE.Osterling, EK.Fishman, SM.Goldman et FF.Marshall, «The management of renalangiomyolipoma.,» *J Urol*, p. 135:1121–4., 1986.
- [75] M.Dickinson, H. Ruckle, M.Beagher et HR.Hadley, «Renal angiomyolipoma: optimal treatment based on size and symptoms.,» *Clin Nephrol*, p. 49: 281–6, 1998.
- [76] O.J.Kessler, G.Gillon, M.Neuman, D.Engelstein, H. Winkler et J.Baniel, «Management of renal angiomyolipoma: analysis of 15 cases. Eur Urol,» p. 33: 572., 1998,.
- [77] S. S.Chen, A. T.Lin et K. K. a. Chang., «angiomyolipoma experience of 20 years in Taiwan. Eur Uro,» p. 32: 175., 1997.
- [78] K. B. a. J.George., «Radiological parameters of bleeding renal angiomyolipoma.Scand J Urol Nephrol,» p. 30: 265., 1996,.
- [79] M.J.Kennelly, H.B.Grossman et K.J.Cho, «Outcome analysis of 42 cases of renalangiomyolipoma. J Urol,» p. 152: 1988., 1994.
- [80] J. G. Baal, N. J.Smits, J. N.Keeman et D. L. a. S.Verhoef., «The evolution of renal

- angiomyolipomas in patients with tuberous sclerosis. *J Urol*,» p. 152: 35., 1994.
- [81] MS.Steiner, SM.Goldman, EK.Fishman et FF.Marshall., «The natural history of renalangiomyolipoma. *J Urol*,» p. 150:1782–1786, 1993.
- [82] JG.Pedemontre, D.Degiovanni, D.Pusterla, C. Reibel, J.Di.Nucci, C.Boccio, R.Degiovanni et A.Dotta., «Lenk's triad as clinical presentation of angiomyolipoma, *Actas*,» *Actas Urol Esp.*, pp. vol. 32: 850–854., 2008.
- [83] K. C. Koo, W. T. Kim, W. S. Ham, J. S. Lee et H. J. J. a. Y. D. Choi., «Trends of Presentation and Clinical Outcome of Treated Renal Angiomyolipoma. .,» *Yonsei Med*, pp. 51(5):728–734, 2010.
- [84] A. Flum, «Update on the Diagnosis and Management of Renal Angiomyolipoma,» pp.Vol. 195, 834–946, avril 2016.
- [85] Y. Ahallal, A.Khallouk, M. F. Tazi, E.Tazi, M. J.Elfassi et M. H. Farih, «Remission of hypertension after treatment of giant simple renal cyst: a case report.,» *Cases Journal*, p. 2:9152., 2009.
- [86] P. Montete, «L'angiomyolipome du rein. Essai de codification thérapeutique.,» *J Chir*, pp. 123(10) : 523–34., 1986.
- [87] K.Chan et KL.Chan, «Spontaneous rupture of renal tumors presenting as surgicalemergency.,» *Br J Urol*, pp. 71 : 253–5., 1993.
- [88] P.A.Hellstrom et al, «Spontaneous subcapsular or perirenal haemorrhage caused by renal tumours. A urological emergency. *Scand J Urol Nephrol*,» p. 33 : 17, 1999.

- [89] M. e. al., «Spontaneous rupture of the kidney with perirenal hematoma. *J Urol*,» *JUrol*, p. 114 : 18, 1975.
- [90] K.Yamakado, N. Tanaka, T.Nakagawa, S.Kobayashi, M. Yanagawa et K.Takeda,  
«Renal angiomyolipoma: relationships between tumor size aneurysm formation, and rupture. *Radiology*,» 2002, pp. 225: 78–82.
- [91] L.Lemaitre, Y.Robert, F.Dubrulle, M.Claudon, A.Duhamel et P. e. al.,  
«Renalangiomyolipoma: growth followed up with CT and/or US.*Radiology*,» 1995, pp. 197:598–602..
- [92] U.Rimon, M.Duvdevani et A. e. al., «Large renal angiomyolipomas: digital subtractionangiographic grading and presentation with bleeding.,» *Clin Radiol*, p. 61:520–6, 2006.
- [93] M. Hergüner, A. Karabay–Bayazýt, A. Noyan, b. Altunbapak et A. Anarat.,  
«Symptomatic kidney involvement in a child with tuberous sclerosis – The Turkish  
*Journal of Pediatrics*,» pp. 46: 76–78, 2004.
- [94] G.Monga, A.Ramponi, PU.Falzoni et R.Boldorini., «Renal and hepatic angiomyolipomas in a child without evidence of Tuberous Sclerosis Path. Res.,» pp.190, 1208 – 1211, 1994.
- [95] A.JANANE, H.HACHI, F.TIJAMI, A. JALIL et M. e. al., «Cancer du rein : à propos de 47 cas.,» *Annales d'urologie*, pp. 57–60., 1 avril 2003.

- [96] J.Hubert, J.L.Descotes et O.Helenon., «Cancer du rein, Progrès en Urologie,» pp. 13,885–920., 2003.
- [97] M.ANDRE, O.HELENON, M. FROMONT, JM.CORREAS, P.PETIT, JM.BARTOLI et C.COULANGE, «Tumeur du rein : données anatomocliniques et détection J Radiol,»pp. 83 : 773 – 783, 2002.
- [98] M.PORENA, G.VESPASIANI et P. e. al, «Incidentally detected renal cell carcinoma : role of ultrason–ographyJ Clin Ultrasound,» pp. 20 : 395– 400., 1992.
- [99] BI.Vuh et R. Cohan, «Different phases of renal enhancement:role in detecting and characterizing renal masse duringhelical CT.,» *Am J Roentgenol*, pp. 173(3): 747– 55., 1999.
- [100] TS.Cordoliani, C.Pharaboz et D.Jeanbourquin, «Tumeurs durein.,» *EMC.*, pp. 1–34117–A10., 1990.
- [101] Siegel, C.L.Middleton et W. e. al, «Angiomyolipoma and renal cell carcinoma: USdifferentiation.,» *Radiology*,, p. 198: 789, 1996.
- [102] Y.Yamashita, S.Ueno, O. Makita, I.Ogata et Y. Hatanaka, «Watanabe, O. et al: Hyperechoic renal tumors: anechoic rim and intratumoral cysts in US differentiationof renal cell carcinoma from angiomyolipoma,» *Radiology*,, p. 188: 179, 1993.
- [103] E.Challier, MF.Bellin, Y.Fadel et F.Richard, «Imagerie des petites tumeurs rénales.,» *Prog Urol.*, pp. 7: 485–95, 1997.
- [104] A.Khaitan, A. Hemal, A.Seth, NP.Gupta et P. Gulatims, «Management of renalangiomyoplipoma in complex clinical situations.,» *Urol Int.*, pp.

67(1): 28–33., 2001.

- [105] H. ROUVIERE., «Anatomie humaine, descriptive, topographique, et fonctionnelle, tome 2. Tronc A .Delmas 11ème édition, Masson et CIE,» pp. 519–536..
- [106] A.Prando, «Radiological classification of renal angiomyolipomas based on International Braz J Urol,» pp. vol.29 (3): 208–216, 2003.
- [107] «Histologie de l'appareil urinaire – PR Daniel Balas –,» 26 Novembre 2008.
- [108] S.Verhoef, L. Bakker et A. T. e. al, «Tempelaars AM et al: High rate of mosaicism in tuberous sclerosis complex.,» *Am J Hum Genet.*, p. 64: 1632– 1637., 1999.
- [109] L.Farina, F.Algaba, J.Palou et H.Villavicencio, «Angiomyolipomes: place du cytodagnostic par ponction aspiration,» *Progrès en Urologie*, pp. 5: 575–7., 1995.
- [110] G.Li, M.Cuilleron, M.Cottier, B.Rambauda, J.Tostaina et M.Gigantea, «Résultats de l'aspiration cytologique à l'aiguille fine dans le diagnostic des tumeurs solides du rein de nature indéterminée,» *Progrès en urologie*, pp. 20, 30—34., 2010.
- [111] C.Dabbeche, M.Chaker, R.Chemali, V.Perot, L. Hajj, JM.Ferriere, Ph.Ballanger, V.Chabbert, A.Cimpean, P.Otal, E.Huyghe et N. e. F.Joffre., «Rôle de l'embolisation dans les angiomyolipomes du rein,» *J Radiol*, pp. 87:1859–67, 2006.
- [112] «Traitement des angiomyolipomes rénaux par embolisation artérielle sélective: une étude rétrospective de 23 cas.,» *BARDIN.F*, 2016.

- [113] C.Thuillier, JA.Long, O.Lapouge, D.Pasquier, N.Terrier et F.Bocqueraz., «Value of percutaneous biopsy for solid renal tumours less than 4 cm in diameter based on a series of 53 cases.,» *Prog Urol.*, pp. 18:435–9., 2008.
- [114] T.Lebert, JE.Poulain, V.Molinie, JM.Herve, Y.Denoux et A. e. al., «Percutaneous biopsy for renal masses: indications, accuracy and results.,» *J Urol*, pp. 178: 1184–8., 2007;.
- [115] SR.Prasad, DV.Sahani, M.Mino-Kenudson, VR.Narra, PA.Humphrey et CO.Menias, «Neoplasms of the perivascular epithelioid cell involving the abdomen and the pelvis: cross-sectional imaging findings. *J Comput Assist Tomogr.*,» p. 31:688—96., 2007.
- [116] R.Spie, JM.Devevey, T.Ponnelle et F.Michel, «Angiomyolipoma with epithelioid contingent mimicking renal cell carcinoma. *Prog Urol.*,» p. 15:322—5., 2005.
- [117] O.Helenon, Y.Chretien, F.Paraf, P.Melki, A.Denys et J. e. al., «Renal cell carcinoma containing fat: demonstration with CT. *Radiology.*,» p. 188:429—30., 1993.
- [118] O.Rouvière, H. Nivet, N. Grenier, L. Zini et E. Lechevallier, «Atteintes rénales de la sclérose tubéreuse de Bourneville : recommandations de prise en charge. *Prog Urol.*,» p. 22:367—79..
- [119] T. D. Pfister C, «Stratégie diagnostique et thérapeutique des angiomyolipomes *Prog.Urol.*,» pp. 12: 108–113, 2002.

- [120] K. YAMAKADO, «"Renal Angiomyolipoma : Relationship between Tumor Size, Aneurysm Formation and Rupture," Radiology,,» pp. 78–82, 2002.
- [121] O.Rouvière, H.Nivet, N.Grenier et L.Zini., «Atteintes rénales de la sclérose tubéreuse de Bourneville : recommandations de prise en charge».
- [122] J.M.Dubernard et A. Gelet., «Atlas de chirurgie urologique tome premier, Masson 1991.,» 1991.
- [123] JN.CORNU, M. ROUPRET, H.LANG et e. al, «Kidney cancer management in 2007: News and recommandations. Prog Urol,» pp. 18(suppl4) : S81–S87, 2008.
- [124] J–C.Bernhard et J–M.Ferrière., «Chirurgie conservatrice à ciel ouvert pour tumeur du rein.,» *Elsevier Masson*, pp. vol. 41–035–C., 2009.
- [125] N. S. R– G. UZZO AND A– C. NOVICK, «NEPHRON SPARING SURGERY FOR RENAL NEPHRON SPARING TUMORS: INDICATIONS, TECHNIQUES AND OUTCOMES, THE JOURNAL OF UROLOGY,» p. Vol. 166:6–18., 2001.
- [126] J. Descotes., «Techniques de néphrectomie partielle ouverte pour cancer du rein.Prog Urol,» pp. 19, 4, 234–237, 2009.
- [127] SM.Castle, V. Gorbatiy, O. Ekwenna, E. Young et R. Leveillee, «Radiofrequency ablation(RFA) therapy for renal angiomyolipoma (AML): an alternative to angio– embolization and nephron–sparing surgery. BJU Int,» pp. 109:384–7, 2012.
- [128] N. D. Lienert AR, «Renal angiomyolipoma. BJU Int,» pp. ;110:25–7., 2012.

- [129] K.Sasiwimonphan, N.Takahashi, BC.Leibovich, RE.Carter, TD.Atwell et A.Kawashima,  
«Small (<4 cm) renal mass: differentiation of angiomyolipoma without visible fat from renal cell carcinoma utilizing MR imaging. *Radiology*,» pp. 263:160–8, 2012.
- [130] J.Adler, J.Greweldinger et G.Litzky, «“Macro” aneurism in renal angiomyolipoma: two cases, with therapeutic embolization in one patient. *Urol Radiol*,» pp. 6:201–3., 1984.
- [131] J.Hubert, J.L.Descotes et O.Helenon., «Cancer du rein, Progrès en Urologie,» pp. 13, 885–920, 2003.
- [132] W.Lee, TS.Kim, JW.Chung, JK.Han, SH.Kim et JH.Park, «Renal angiomyolipoma: embolotherapy with a mixture of alcohol and iodized oil. *J Vasc Interv Radiol*,» pp. 9:255–61, 1998;.
- [133] DH.Ewalt, N.Diamond, C.Rees, SP.Sparagana, M.Delgado, L.Batchelor et ES.Roach,  
«Long-term outcome of transcatheter embolization of renal angiomyolipomas due to tuberous sclerosis complex. *J Urol*,» pp. 174:1764–6., 2005.
- [134] N.Kothary, MC.Soulen et T. e. al, «Renal angiomyolipoma: long-term results after arterial embolization. *J Vasc*,» pp. 16:45–50., 2005;.
- [135] CM.Chick, BS.Tan, C.Cheng, M.Taneja, R.Lo et YH.Tan, «Long-term follow-up of the treatment of renal angiomyolipomas after selective arterial embolization with alcohol.,» *BJU Int*, pp. 105:390–4., 2010.

- [136] KC.Koo, WT.Kim, WS.Ham, JS.Lee et H. e. YD.Choi., «Trends of presentation and clinical outcome of treated renal angiomyolipoma.,» *Yonsei Med J.*, pp. 51:728–34,2010.
- [137] E.Huyghe, MC.Dechier, ML.Mottier, P.Rischmann et P. e. al, «Management of renal angiomyolipoma: medical and cost effectiveness comparison of selective embolization and surgery.,» *J Urol*, p. 183:e527, 2010.
- [138] S. A. Faddegon S, «Treatment of angiomyolipoma at a tertiary care centre: the decision between surgery and angioembolization,» *Can Urol Assoc J*, pp. 5:E138–41., 2011.
- [139] SA.Boorjian, I. Frank, B.Inman, CM.Lohse, JC.Cheville, B. Leibovich et M. Blute, «The role of partial nephrectomy for the management of sporadic renal angiomyolipoma.,» *Urology*, pp. 70:1064–8, 2007.
- [140] J.Hubert, J.L.Descotes et O.Helenon., «Cancer du rein, Progrès en Urologie,» pp. 13,885–920, 2003.
- [141] G.Stoicaa, C.Kheirb, A.Schöeniga, P.Chabrotb, L.Cassagnesb, A.Ravelb, J.– P.Boiteuxa, L.Guya et L.Boyerb., «Embolisation préventive et en urgence des angiomyolipomes : notre experience.,» *EMC. Progrès en urologie*, pp. 21, 514— 520., 2011.
- [142] Y. A. M. D. M. F. T. S. M. M. J. e. F. M. H. A. Khallouk, «Concurrent Bilateral Renal Angiomyolipoma and Renal Cell Carcinoma in a Patient With Tuberous SclerosisComplex.,» *REVIEWS IN UROLOGY*, pp. vol.11:216–

- 218., (2009).
- [143] JJ.Bissler, J. Racadio, L. Donnelly et ND.Johnson, «syndrome after ablation of renalangiomyolipoma.,» *Am J Kidney Dis*, pp. 39:966–71., 2002.
- [144] F.BARDIN, «Traitement des angiomyolipomes rénaux par embolisation artérielle sélective: une étude rétrospective de 23 cas.,» 2016.
- [145] K.Trelborg, «Laparoscopic cryoablation of angiomyolipoma in adolescents and young adults,» *Journal of Pediatric Urology*,, p. 1, 2016.
- [146] J.-F. Hétet, P.Colls, P.Pocholle, P.Chauveau et C.Barr., «Cryothérapie des tumeurs rénales par approche laparoscopique.,» *Progrès en Urologie – FMC*, pp. Vol. 22– N° 1, Mars 2012.
- [147] GF.Byrd, E. Lawatsch, H. Mesrobian, F. Begun et P. Langenstroer, «Laparoscopic cryoablation of renal angiomyolipoma.,» *J Urol*, pp. 176:1512–6., 2006.
- [148] T.Krummel, J.Garnon, H.Lang, A.Gangi et T.Hannedouche, «Percutaneous cryoablation for tuberous sclerosis–associated renal angiomyolipoma with neoadjuvant mTORinhibition.,» *BMC Urol*, p. 14:77., 2014.
- [149] K.Trelborg, T. Nielsen, EØ.Østraat et LH.Olsen, «Laparoscopic cryoablation of angiomyolipomas in adolescents and young adults: A report of four cases associated with tuberous sclerosis and 1 case of sporadic origin.,» *J Pediatr Urol*, 2016 [Epubaheadof print]..

- [150] J.M.Correas, A.Méjean et D. e. O.Hélénon., «Traitement des tumeurs du rein par radiofréquence - Flammarion médecine-sciences - actualités néphrologiques.,» 2008.
- [151] J.Hubert, J.L.Descotes et O.Helenon., «Cancer du rein, Progrès en Urologie ,,» pp. 13, 885-920, 2003.
- [152] W.Prevo et M. d. B. a. S.Horenblas., «Radiofrequency Ablation for Treatment of Sporadic Angiomyolipoma,» *Journal of Urology*, p. vol. 72: 188-191., 2008.
- [153] JJ.Bissler, F. McCormack, L. Young, JM.Elwing, G. Chuck, JM.Leonard, VJ.Schmithorst, T.Laor, AS.Brody, J. Bean, Salisbury S et DN.Franz, «S, Franz DN (2008) Sirolimus for angiomyolipoma in tuberous sclerosis complex or lymphangioleiomyomatosis.,» *NEngl J Med*, p. 358:140-151, 2008.
- [154] JJ.Bissler, JC.Kingswood, E.Radzikowska, B. Zonnenberg, M. Frost, E.Belousova, M. Sauter, N.Nonomura, S. Brakemeier, P. d. Vries, V. Whittmore, D. Chen, T. Sahmoud, G. Shah, J.Lincy, D. Leibold et K.Budde, «Everolimus for angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis complex or sporadic lymphangioleiomyomatosis(EXIST-2): a multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled trial. Lancet,» p. 381:817-824, 2013.
- [155] GF.Byrd, EJ.Lawatsch, H-G.Mesrobian et F. a. P.Langstroer., «Laparoscopic Cryoablation of Renal Angiomyolipoma,» *THE JOURNAL OF UROLOGY*, pp. Vol. 176, 1512-1516, 2006.

- [156] W.Prevo, Bosch, d. A. A. J. van et S.Horenblas, «Radiofrequency Ablation for Treatment of Sporadic Angiomyolipoma,Journal of Urology.,» p. vol. 72: 188–191, 2008,.
- [157] G.Li, M.Cuilleronc, M.Cottier, B.Rambauda et J.Tostaina., «Résultats de l'aspiration cytologique à l'aiguille fine dans le diagnostic des tumeurs solides du rein de nature indéterminée, Progrès en urologie,» pp. 20, 30—34., 2010.
- [158] M. Fromont et C.Coulangé., «Tumeurs rares du rein de l'adulte. EncyclMéd Chir,» pp.18–096–A–20., 2004.
- [159] AJ.Davidson et CJ.Davis, «Fat in renal adenocarcinoma: never say never Radiology.,» p. 188(2): 316. PubMed., 1993.
- [160] A.Chalmers et JM.Connor, «Evidence that the gene for tuberous sclerosis is on chromosome 9.,» *Lancet.*, p. 1(8534):659–61., 21 Mars 1987.
- [161] «Identification and characterization of the tuberous sclerosis gene on chromosome 16. Cell.,» p. 75(7):1305–15., 31 Décembre 1993.
- [162] I. Bakel, T.Sepp, S.Ward, JR.Yates et AJ.Green, «Mutations in the TSC2 gene: analysis of the complete coding sequence using the protein truncation test (PTT).,» *Hum Mol Genet.*, p. (9):1409–14, Septembre 1997.
- [163] AC.Jones, MM.Shyamsundar et M. e. al., «Comprehensive mutation analysis of TSC1 and TSC2 and phenotypic correlation in 150 families with tuberous sclerosis. Am J Hum Genet.,» p. 64(5):1305–15., 1999.
- [164] J.M.Corréas, E.Kalbacher,J.C.Fantoni et D.Joly., «Prise en charge

desangiomyolipomes rénaux multiples , Néphrologie, hôpital Necker, Paris,France».

- [165] V.Napolioni et P.Curatolo, «Genetics and molecular biology of tuberous sclerosiscomplex. Curr Genomics,» p. 9:475—87., 2008.
- [166] M. F. H. Netter, «« Atlas d'Anatomie humaine » planches d'anatomie.».
- [167] S. B. E. Hend, «Embolisation des angiomyolipomes rénaux,» 2012.
- [168] S. M. Nelson CP, «Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma.,» *J Urol*, pp. 1315–25., 2002.





# الورم الشحمي العضلي الوعائي الكلوي (دراسة لـ 18 حالة ومراجعة للأدبيات)

## الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2025/01/24

## من طرف

السيد عمر السحباني

المزاد في 24 يوليوز 1999 بقرية ابا محمد

## لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

## الكلمات المفتاحية

الورم الوعائي العضلي الشحمي - الكلى - التصلب الدرني - الأشعة المقطعية - استئصال الكلية - الانصمام

## اللجنة

السيد تازي محمد فضل ..... الرئيس والمشرف

أستاذ في جراحة المسالك البولية

السيد جلال الدين العماري.....

أستاذ في جراحة المسالك البولية

السيد ملاس سفيان.....

أستاذ في علم التشريح

السيد مصطفى أحسايني.....

أستاذ مبرز في جراحة المسالك البولية

السيد ودان علمي ريان..... عضو مساعد

أستاذ مساعد في علم التشريح