

## Case report

### Angiomyolipomes épithélioïdes rénal bénin: à propos de deux cas

Tidiani Bagayogo<sup>1</sup>, Yddoussalah Othmane<sup>1&</sup>, Karmouni Tarik<sup>1</sup>, Elkhader Khalid<sup>1</sup>, Koutani Abdellatif<sup>1</sup>, Ibn Attya Andaloussi Ahmed<sup>1</sup>

<sup>1</sup>CHU Ibn Sina, Service d'Urologie B, Rabat, Maroc

<sup>&</sup>Corresponding author: Yddoussalah Othmane, CHU Ibn Sina, Service d'Urologie B, Rabat, Maroc

Key words: Angiomyolipomes épithélioïdes, tumeur, rein

Received: 15/09/2015 - Accepted: 17/10/2015 - Published: 10/11/2015

#### Abstract

Les angiomyolipomes épithélioïdes rénaux (AMLeR) sont des tumeurs rares (identifiées chez moins de 0,1 patients pour 1000 habitants) et représentent 8% des angiomyolipomes (AML) opérés. Il a longtemps été considéré comme un hamartome mais plusieurs articles récents font penser qu'il s'agit d'une tumeur dérivant de cellules épithélioïdes périvasculaires. L'angiomyolipome épithélioïde est une forme rare d'angiomyolipome à potentiel malin, composé de cellules épithélioïdes posant des problèmes de diagnostic différentiel avec les carcinomes à cellules rénales. L'immunohistochimie, en révélant la positivité des cellules épithélioïdes au marqueur HMB45 est essentielle au diagnostic. Les auteurs rapportent l'aspect tomographique et histologique d'angiomyolipomes épithélioïdes chez deux patientes.

**Pan African Medical Journal. 2015; 22:223 doi:10.11604/pamj.2015.22.223.7975**

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/22/223/full/>

© Tidiani Bagayogo et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

## Introduction

L'angiomyolipome est la tumeur mésenchymateuse la plus fréquente du rein [1]. Elle survient le plus souvent de façon sporadique, plus rarement dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville [2]. La variante épithélioïde de l'angiomyolipome (AML) a été décrite initialement par deux équipes en 1997 et 1998 [3,4]. L'angiomyolipome épithélioïde rénal (AMLeR) est une tumeur rénale solide rare. L'AMLeR est une masse rénale solide qui atteint principalement les femmes (jusqu'à 78%) [5,6]. La moyenne d'âge au diagnostic des AMLeR varie entre 38 et 50 ans [5,7]. Le diagnostic d'AMLeR est obtenu sur pièce de néphrectomie et sur biopsie à l'aiguille fine. Nous rapportons dans cet article deux cas cliniques d'angiomyolipome épithélioïde rénal.

## Patient et observation

### Cas N° 1

Mme A.R., âgée de 35 ans, sans antécédent particuliers. Elle se plaignait depuis 2 mois de lombalgies gauches de moyenne intensité associée à un seul épisode d'hématurie, sans autre trouble urinaire, ou digestif associé. À l'examen clinique, la patiente a été apyrétique. Ses conjonctives ont été normalement colorées, et son abdomen souple. Les aires ganglionnaires ont été libres. La réalisation d'une échographie retrouvait une masse hyperéchogène du rein gauche, conduisant à la réalisation d'un examen tomodensitométrique. La tomodensitométrie a objectivé une masse de lèvre inférieure du rein gauche, bien limitée, hétérogène, se rehaussant après injection de produit de contraste. Ce processus mesurant 60 mm de grand axe arrive au contact du psoas lombaire homolatéral et au contact intime avec l'apophyse transverse du corps vertébral de L2 (**Figure 1**). Sur le plan biologique, le patient a eu un taux d'hémoglobine à 11,3 g/dl, une fonction rénale normale avec une créatininémie à 7,5 mg/dl. Le patient a été opéré par voie sous-costale gauche. Après décollement de l'angle colique gauche, il a bénéficié d'une néphrectomie partielle gauche. Les suites opératoires ont été simples. À l'examen macroscopique, la masse tumorale solide mesurant 7 x 6 cm. À la coupe d'aspect blanchâtre homogène. L'examen microscopique a mis en évidence une prolifération tumorale faite de trois composantes : une composante vasculaire faite de vaisseaux à paroi épaissie autour desquels on note la présence d'une deuxième composante faite de cellules épithélioïdes. Cette deuxième composante représente plus de 70% de la tumeur. La troisième composante est adipocytaire faite de adipocytes matures (**Figure 2**). Absence de mitoses atypiques. Cette analyse morphologique et histologique a conduit à un angiomyolipome épithélioïde bénin du rein gauche.

### Cas N° 2

Mme A.A. 24 ans, ayant consulté pour des lombalgies gauches associées à plusieurs épisodes d'hématurie depuis six mois. À l'examen clinique il existait une masse lombaire gauche difficilement palpable. L'uro-scanner objectivait un processus tissulaire partiellement nécrosé du pôle inférieur mesurant dix centimètres de grand axe (**Figure 3**), pas d'envahissement de la veine rénale gauche ni de la veine cave inférieure. On note la présence de ganglions rétro-péritonéaux infra-centimétriques. La patiente a été opérée par voie sous-costale elle a bénéficié d'une néphrectomie gauche. Les suites opératoires ont été simples. L'examen macroscopique de la pièce opératoire montrait la coupe d'une tumeur polaire inférieure de 5x6 cm. la capsule rénale est

bombée en regard de la tumeur mais sans effraction capsulaire (**Figure 4**). En microscopie optique, il s'agit d'une prolifération tumorale faite de cellules polygonales de grande taille à cytoplasme abondant et éosinophile. Les noyaux sont atypiques et irréguliers en forme et en taille. Cette tumeur infiltre la capsule par endroit sans la dépasser. La limite urétérale et la hile est indemne d'infiltration tumorale. Cette analyse morphologique et histologique était en faveur d'un angiomyolipome épithélioïde bénin du rein gauche.

## Discussion

L'angiomyolipome est une lésion rare bien connue touchant les reins, le foie et d'autres organes. L'AMLeR est morphologiquement très éloigné de l'angiomyolipome classique. Le diagnostic histologique de cette variante et son rattachement à l'angiomyolipome, dont elle est morphologiquement très éloignée, n'ont pu être faits que par les études immunohistochimiques (négativité des cytokeratines et positivité de l'HMB45). L'AMLeR est un PEComa (PEC pour « perivascular epithelioid cell tumor ») de siège rénal ou pararénel de morphologie épithélioïde. Sur le plan clinique comme l'AML classique, l'AMLeR s'observe avec une égale fréquence chez l'homme et chez la femme, de préférence vers la quarantaine. Les AMLeR peuvent être sporadiques ou associés à la STB (de 31 à 50%) [5,6]. Cette association est plus fréquente que l'association des AML classiques avec la STB (31% vs 20%) [5]. Les AMLeR sporadiques sont plus souvent symptomatiques que les cas associés à la STB [5]. Les masses non compliquées symptomatiques se manifestent par des douleurs du flanc chez 25% des patients ayant un AMLeR [5].

La tomodensitométrie (TDM) est le mode de révélation le plus fréquent des AMLeR [5]. Les AMLeR diagnostiqués histologiquement sont le plus souvent des AML pauvres en graisse à la TDM. L'AMLeR classique apparaît comme une masse arrondie, homogène isodense à la graisse, bien limitée et à paroi fine. Aucun critère de densité ne permet d'établir le diagnostic sûr d'AMLeR classique [5]. Le TDM thoraco-abdomino-pelvien est l'examen de référence. Du bilan d'extension d'un AMLeR [8,9]. Le bilan d'extension d'un AMLeR est indiqué en cas de suspicion de malignité ou dans le cadre d'une STB. Le TDM thoraco-abdomino-pelvien permet de rechercher des localisations multiples ou à distance en fonction du potentiel de malignité. Une forme multiple d'AML doit faire rechercher une STB. Sur le plan macroscopique la tumeur est le plus souvent de grande taille (> 6 cm), compacte blanc grisâtre, mal limitée avec des remaniements hémorragiques. On évoque plus un carcinome rénal qu'un AML en l'absence de tissu adipeux reconnaissable. La tumeur peut être largement extériorisée par rapport au rein et ne lui être reliée que par un fin pédicule.

Microscopiquement, là aussi on évoque plutôt à première vue un carcinome rénal. La prolifération tumorale est faite de cellules fusiformes, ayant volontiers un cytoplasme abondant et clarifié, et de cellules d'allure épithéliale, globuleuses polygonales ou ovoïdes, éosinophiles de grande taille. On observe parfois des cellules géantes. Le plus souvent aucun secteur d'AML classique n'est observé [10,11]. Les critères d'agressivité histologique de l'AMLeR sont : une anaplasie nucléaire, une activité mitotique élevée (> 1/50 High Power Field (HPF)), une invasion vasculaire, la présence de nécrose et une infiltration de la graisse périrénale [7,12]. Les marqueurs de différenciation mélanocytaires comme HMB-45 ou Melan-A en immunohistochimie sont positifs dans tous les AML [5,6]. Les trois composants de l'AML triphasique sont représentés dans des proportions variables : cellules musculaires lisses, adipocytes et

vaisseaux dystrophiques. Parmi les formes malignes de PEComes rapportées, les AMLeR malins rénaux sont les plus fréquents [12]. Avec quatre paramètres (clinique, TDM, anatomo-pathologique et bilan d'extension), la classification pronostique des PEComes [7] en AMLeR bénins, AMLeR à potentiel agressif et AMLeR malin permet la prise en charge. L'AMLeR bénin est défini par l'absence d'AEG ou l'absence d'évolution rapide, un aspect d'AML classique à la TDM rénale, une histologie non agressive et l'absence de localisation à distance.

La néphrectomie partielle devrait être indiquée pour les AMLeR bénins de plus de 4 cm en prévention des complications [5]. La néphrectomie partielle est le traitement de référence des AMLeR bénins quand il est techniquement réalisable, il permet le diagnostic anatomo-pathologique définitif, la prévention des complications, des récurrences locales et les évolutions à distance [5]. Cependant, la néphrectomie totale peut être indiquée pour les AMLeR bénins de plus de 4 cm non ré-sécables en chirurgie partielle [5]. L'embolisation est le traitement des complications et de la prévention des complications pour les AMLeR bénins, à proposer dès 4 cm de façon préventive chez les patients non opérables. La surveillance devrait être indiquée pour les AMLeR localisés bénins de moins de 4 cm [5].

## Conclusion

L'AMLeR épithélioïde est une entité qui permet de rattacher à la famille des PEComes un certain nombre de tumeurs jusque là rattachées à des carcinomes ou même à des sarcomes. Pour les AMLeR bénins et les AMLeR multiples, le traitement est celui d'un AML typique.

## Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Contributions des auteurs

Tous les auteurs mentionnés ont contribué à l'établissement de ce manuscrit. Ils ont également tous lu et approuvé la version finale du manuscrit.

## Figures

**Figure 1:** Coupe tomодensitométrique axiale mettant en évidence: (a) cliché au niveau du rein gauche sans injection avec une masse de lèvre inférieure du rein gauche, bien limitée, hétérogène. Ce processus mesure 61x37x51 mm de grand axe arrive au contact du psoas lombaire homolatéral et au contact intime avec l'apophyse transverse de L2; (b) masse rénale se rehausse après injection de produit de contraste

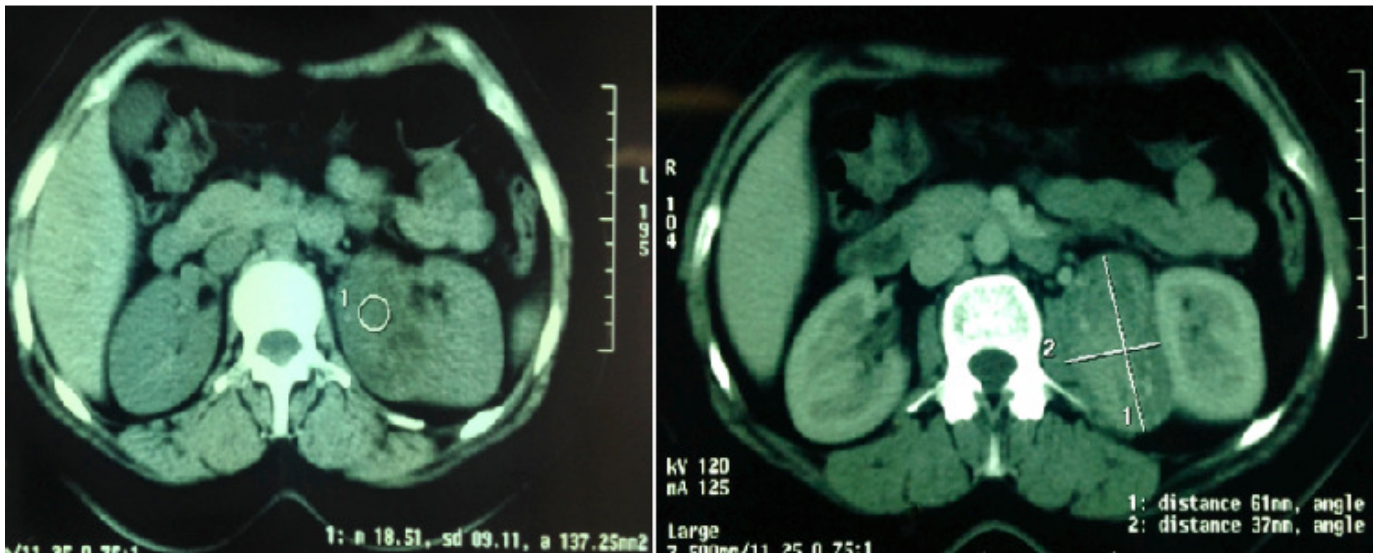
**Figure 2:** Angiomyolipome épithélioïde, cellules fusiformes et d'aspect épithélial de grande taille, HES x 40

**Figure 3:** Coupe tomодensitométrique sagittale mettant en évidence: une masse tumorale du pôle moyen et inférieur de 10 cm de grand axe, au contact intime avec le muscle psoas

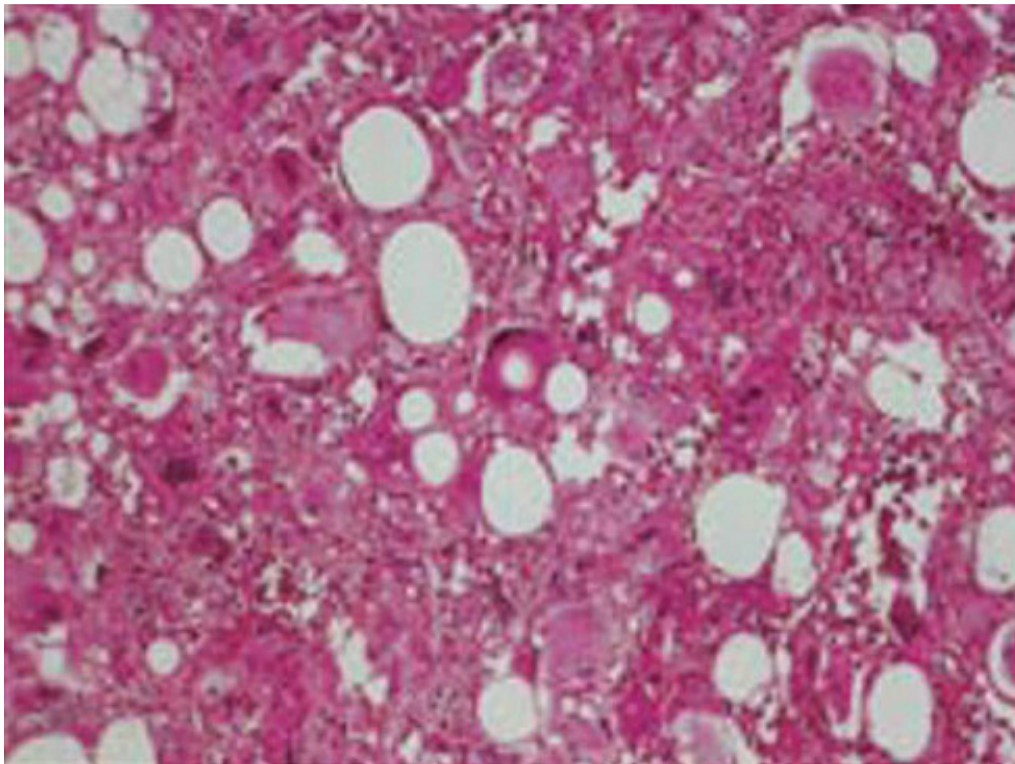
**Figure 4:** Aspect macroscopique de la pièce de néphrectomie : avec une masse tumorale polaire inférieure de 5x5x6 cm, située à 1 cm du hile

## Références

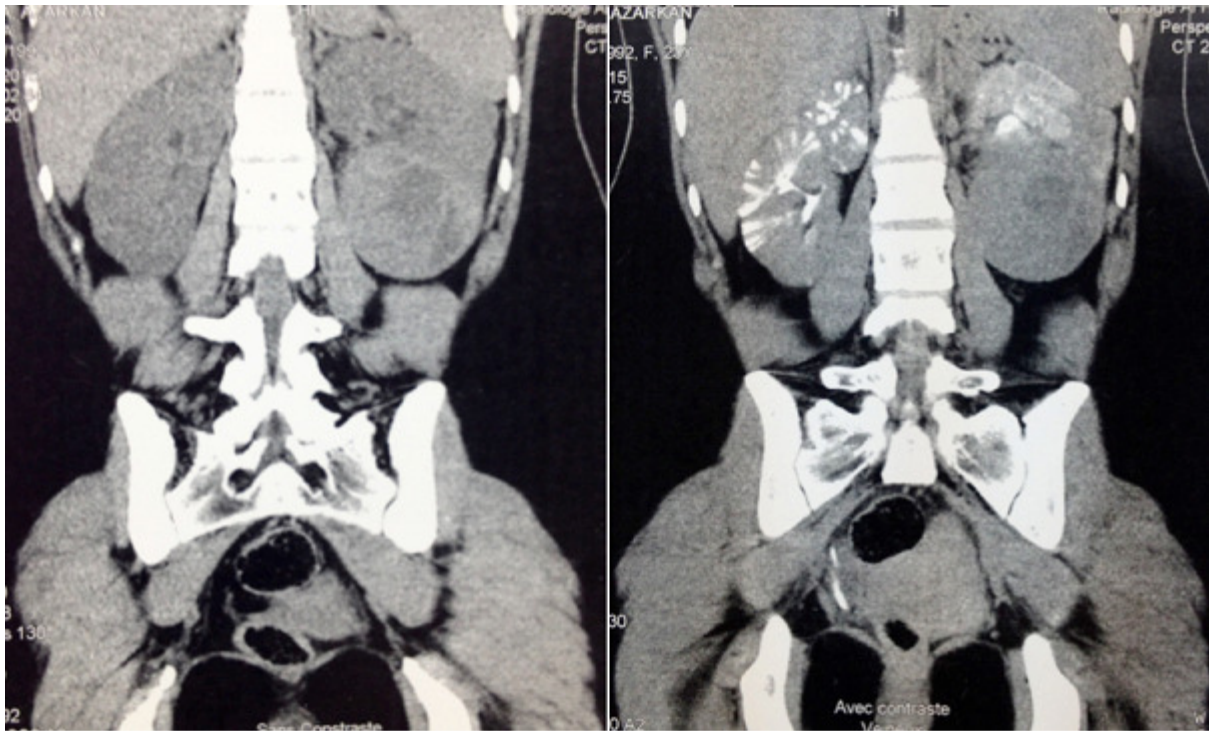
1. Eble JN. Angiomyolipoma of kidney. In *Seminars in diagnostic pathology*. 1998; 15(1): 21-40. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
2. André V, Le Dreff P, Talarmin B, Le Bivic T, Garcia JF, Bellet M. Quid? *J Radiol*. 1998;(79): 569-571. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
3. Eble JN, Amin MB, Young RH. Epithelioid angiomyolipoma of the kidney: a report of five cases with a prominent and diagnostically confusing epithelioid smooth muscle component. *The American journal of surgical pathology*. 1997; 21(10): 1123-1130. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
4. Pea M, Bonetti F, Martignoni G, Henske EP, Manfrin E, Colato C, Bernstein J. Apparent renal cell carcinomas in tuberous sclerosis are heterogeneous: the identification of malignant epithelioid angiomyolipoma. *The American journal of surgical pathology*. 1998; 22(2): 180-187. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
5. Lane BR, Aydin H, Danforth TL, Zhou M, Remer EM, Novick AC, Campbell SC. Clinical correlates of renal angiomyolipoma subtypes in 209 patients: classic, fat poor, tuberous sclerosis associated and epithelioid. *The Journal of urology*. 2008; 180(3): 836-843. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
6. Amin MB. Epithelioid angiomyolipoma. In: Fletcher CDM, editor. *World Health Organization classification of tumour: pathology and genetics of tumours of the urinary system and male genital organs*. Lyon, France: IARC Press; 2004 ;(7) : 68-9. [Google Scholar](#)
7. Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA, Fisher C, Balzer BL, Weiss SW. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature. *The American journal of surgical pathology*. 2005; 29(12): 1558-1575. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
8. Spie R, Devevey JM, Ponnelle T, Michel F. Angiomyolipoma with epithelioid contingent mimicking renal cell carcinoma. *Progres en urologie: journal de l'Association française d'urologie et de la Société française d'urologie*. 2005 ; 15(2):322-5. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
9. Lai HY, Chen CK, Lee YH, Tsai PP, Chen JH, Shen WC. Multicentric aggressive angiomyolipomas: a rare form of PEComas. *AJRAm J Roentgenol*. 2006; 186:837-40. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
10. Stone CH, Lee MW, Amin MB, Yazijil H. Renal angiomyolipoma: further immunophenotypic characterization of an expanding morphologic spectrum. *Archives of pathology & laboratory medicine*. 2001; 125(6): 751. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
11. Bernardini S, Chabannes E, Algros MP, Billerey C, Bittard H. Variants of renal angiomyolipoma closely simulating renal cell carcinoma: difficulties in the histological diagnosis. *Urologia internationalis*. 2002 ; 69(1) : 78-81. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
12. Martignoni G, Pea M, Reghellin D, Zamboni G, Bonetti F. PEComas: the past, the present and the future. *Virchows Archiv*. 2008 ; 452(2) : 119-132. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)



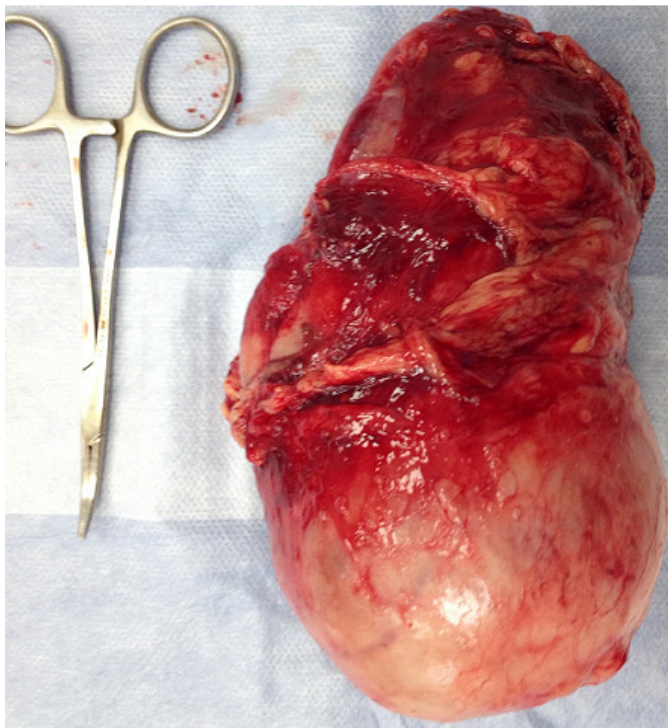
**Figure 1:** Coupe tomodensitométrique axiale mettant en évidence: (a) cliché au niveau du rein gauche sans injection avec une masse de lèvre inférieure du rein gauche, bien limitée, hétérodense. Ce processus mesure 61x37x51 mm de grand axe arrive au contact du psoas lombaire homolatéral et au contact intime avec l'apophyse transverse de L2; (b) masse rénale se rehausse après injection de produit de contraste



**Figure 2:** Angiomyolipome épithélioïde, cellules fusiformes et d'aspect épithélial de grande taille, HES × 40



**Figure 3:** Coupe tomodensitométrique sagittale mettant en évidence: une masse tumorale du pole moyen et inferieur de 10 cm de grand axe, au contact intime avec le muscle psoas



**Figure 4:** Aspect macroscopique de la pièce de néphrectomie : avec une masse tumoral polaire inferieur de 5x5x6 cm, situé a 1cm du hile