



Année 2022

Thèse N°082/22

LES TUMEURS RENALES BENIGNES

(A propos de 13 cas et revue de la littérature)

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 04/03/2022

PAR

Mlle. BERRADA SARA

Née le 13 Décembre 1996 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Reins – Tumeurs bénignes – TDM –Diagnostic différentiel – Néphrectomie
Embolisation artérielle – Anatomo-pathologie

JURY

M. FARIH MOULAY HASSAN PRÉSIDENT

Professeur d'Urologie

M. AHSAINI MUSTAPHA RAPPORTEUR

Professeur agrégé d'Urologie

Mme .EL FATEMI HINDE

Professeur agrégé d'Anatomopathologie

M. TAZI MOHAMMED FADL.....

Professeur d'Urologie

} JUGES

PLAN



Sommaire

INTRODUCTION	19
I. DEFINITION :	20
II. OBJECTIF DU TRAVAIL :	22
RAPPELS.....	23
I. EMBRYOLOGIE RENAL :	24
II. ANATOMIE DU REIN :	27
1. Anatomie descriptive :	27
a. Situation.....	27
b. Forme et orientation	27
c. Variations anatomiques	28
d. Dimensions et poids	28
e. Couleur et consistance	28
f. Aspect.....	28
2. Moyens de fixité :	28
a. le fascia rénal	28
b. La capsule adipeuse.....	29
3. Rapports des reins :	30
a.Face postérieure	30
b.Face antérieure.....	32
c.Bord latéral.....	33
d.Bord médial.....	33
e.Extrémité supérieure	34
f.Extrémité inférieure	34

4. Configuration intérieure :	34
a. Sinus du rein	34
b. Parenchyme rénal	34
c. Lobes du rein	35
d. La capsule	35
5. Vascularisation :	36
a. Vascularisation artérielle	36
b. Retour veineux	39
c. Drainage lymphatique	40
6. Innervation:	41
III. PHYSIOLOGIE RENAL :	43
1. Fonctions du rein :	43
2. Étapes de formations de l'urine :	44
a. Au niveau du glomérule	44
b. Au niveau du tube contourné proximal	45
c. Au niveau de l'anse de Henlé	45
d. Au niveau du Tube Contournée Distale	46
e. Au niveau du Canal collecteur	47
3. Fonctions endocrines :	48
a. Activation de la vitamine D	49
b. Érythropoïétine	49
c. Système rénine-angiotensine-aldostérone	49
IV. HISTOLOGIE DES DIFFERENTS SEGMENTS DU NEPHRON :	50
a. Le néphron	50
b. Le glomérule rénal de Malpighi	52

c. Le tube contourné proximal.....	53
d. L'anse de Henlé.....	54
e. L'appareil juxtaglomérulaire et le tube contourné distal	56
f. Tubules communicants et collecteurs.....	57
ETUDE THEORIQUE.....	59
I. TYPES HISTOLOGIQUES :	60
1. Angiomyolipome :	61
2. oncocytome :	67
3. Adénome papillaire :	70
4. Adénome métanephrique :.....	71
5. Adénofibrome métanephrique :	72
6. Tumeurs a cellules juxta-glomérulaires :	72
7. Fibrome médullaire :	73
8. Hémangiome :.....	73
II. ETUDE CLINIQUE.....	75
2. Circonstances de découvertes.....	75
a. Découverte fortuite.....	75
b. Formes symptomatiques.....	75
3. L'examen clinique:	77
a. L'interrogatoire.....	77
b. L'examen physique :.....	78
4. EXAMENS PARACLINIQUES :.....	79
a. La Biologie :.....	79
b. L'imagerie	79
III. APPROCHE THERAPEUTHIQUE.....	112

1. Moyens thérapeutiques :.....	112
a. La néphrectomie totale	112
b. La néphrectomie partielle :	117
c. Les techniques mini invasives	120
d. Embolisation artérielle	123
2. Indications :	125
a. La surveillance active	125
b. La Néphrectomie partielle	125
c. La néphrectomie totale	126
d. Les techniques mini invasives	127
e. Particularité thérapeutique.....	127
IV. PROFIL ANATOMOPATHOLOGIQUE :	132
1. Tumeurs a cellules rénales :.....	132
a. Oncocytome	132
b. Adénome papillaire.....	139
2. Tumeurs métanephriques :.....	141
a. Adénome métanephrique.....	142
b. Adénofibrome Métanephrique.....	146
3. Tumeurs mésenchymateuses :.....	148
a. Angiomyolipome classique	148
b. Angiomyolipome épitheloides	154
c. Tumeurs a cellules Juxta-glomérulaire	158
d. Fibrome médullaire :.....	159
e. Hémangiome	161
V. EVOLUTION NATURELLE ET PRONOSTIC :	163

Angiomyolipome :	163
Oncocytome :	165
MATERIEL ET METHODES	167
I. MATERIEL :	168
1. Type de l'étude :	168
2. Population de l'étude.....	169
3. Critères d'inclusion	169
4. Critères d'exclusion.....	169
5. Limites de l'étude.....	169
6. Considération éthique	170
II. METHODES :	170
RESULTATS	171
I. FACTEURS EPIDEMIOLOGIQUES :	173
1. Fréquence :	173
a. Fréquence globale :	173
b. Fréquence en fonction de chaque type histologique :	173
2. Age :	174
a. Age globale :	174
b. L'âge fonction de chaque type histologique	175
3. Sexe :	176
II. CLINIQUE	177
1. Circonstances de découverte :	177
2. Examen physique :	179
a. Examen uro génital :	179

b. Examen générale :	180
III. PARACLINIQUE.....	180
1. Biologie.....	180
a. Numération formule sanguine :	180
b. CRP :	180
c. Fonction rénal	180
d. L'ECBU.....	181
2. Imagerie :	182
a. Échographie :	182
b. Imagerie en coupe :	183
IV. TRAITEMENT	193
1. Néphrectomie.....	193
2. Embolisation artérielle :	195
3. Abstention et surveillance.....	195
V. ANATOMOPATHOLOGIE	196
VI. EVOLUTION	197
DISCUSSION	203
I. ANGIOMYOLIPOME.....	204
II.ONCOCYTOME :	218
III.ADENOME METANEPHRIQUE :	225
CONCLUSION	227
RESUMES	229
ANNEXES	237
BIBLIOGRAPHIE.....	243

LISTE DES ABREVIATIONS

ADP	: Adénopathie
AEG	: Altération de l'état Générale
AML	: Angiomyolipome
AMLe	: Angiomyolipome épitheloïde
BAL	: Branche Ascendante Large
BAM	: Branche Ascendante Mince
BB	: Bordure en Brosse
BDM	: Branche Descendante Mince
BHD	: Sd de Birt-Hogg-Dube
CCR	: Carcinome a Cellules Rénal
CDC	: Carcinome a cellules renal de Bellini
CGR	: Concentré de Globules Rouges
CPC	: Carcinome a cellules chromophobes
CRP	: Protéine C Réactive
DFG	: Débit de Filtration Glomérulaire
ECBU	: Examen Cytobactériologique des Urines
EPO	: Érythropoïétine
FF	: Fraction de Filtration
FPR	: Flux Plasmatique Rénal
GCS	: Glasgow Coma Scale
HIFU	: Ultrasons Focalisés à Haute intensité
HTA	: Hypertension Artérielle
IMC	: Indice de Masse Corporelle
IRA	: Insuffisance rénale Aigue
IRM	: Imagerie par Résonance Magnétique

LAM	: Lymphangioleilomyomatose
LOH	: Loss Of Hétérozygosity = Perte d'hétérozygotie
MBG	: Membrane Basale Glomérulaire
NFS	: Numération de Formule Sanguine
NP	: Néphrectomie Partielle
NT	: Néphrectomie Totale
OC	: Adénome oncocytaire
OMS	: Organisation Mondiale de la Santé
PBR	: Ponction Biopsie Rénal
PDC	: Produit De Contraste
RFA	: Ablation par Radiofréquence
SRAA	: Système Rénine –Angiotensine–Aldostérone
STB	: Sclérose Tubéreuse de Bourneville
TC	: Tube Collecteur
TCC	: Tubule Collecteur Cortical
TCD	: Tube Contourné Distale
TDM	: Tomodensitométrie
UIV	: Urographie Intra Veineuse
VCI	: Veine Cave Inférieure

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Classification histologique de l'OMS édition 2016 des tumeurs bénignes rénales	60
Tableau II : Profil immuno-histochimique des tumeurs rénales selon KIM[179]	138
Tableau III : Aspects échographiques des tumeurs rénales bénignes	183
Tableau IV : Tableau comparatif entre la moyenne d'âge de survenue de l'AML sporadique entre les différentes séries	205
Tableau V : Tableau comparatif entre la moyenne d'âge de survenue de l'AML de la STB entre les différentes séries	206
Tableau VI : Prévalence des symptômes en fonction de la taille d'AML.....	209
Tableau VII : Caractéristiques cliniques des AMLs dans différentesséries.....	212
Tableau VIII : Fréquence de survenue de l'oncocytome rénal (%) par rapport aux tumeurs solides du rein.	219
Tableau IX : Age moyen et âge extrêmes de survenue de l'oncocytome rénal des grandes séries (ans).	219
Tableau X : Sexe ratio selon les principales séries d'oncocytomes rénaux (H/F).....	220
Tableau XI :Circonstances de survenue de l'oncocytome rénal dans les grandes séries	221
Tableau XII : Pourcentage de l'aspect scannographique de la cicatrice stellaire fonction des séries	222
Tableau XIII :Taille moyenne de l'oncocytome rénal dans les grandes séries.....	223

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Évolution du cordon néphrogènes selon un gradient de différenciation céphalo-caudal.	26
Figure 2 : Coupe sagittale à travers le rein droit et la région lombaire montrant la structure verticale du fascia rénal	29
Figure 3 :Vue postérieure montrant les rapports postérieurs des deux reins et leurs positions	31
Figure 4 : Rapports postérieurs des reins	31
Figure 5 :Rapports antérieurs des reins	32
Figure 6 : Vue antérieure montrant la positions antérieurs des deux reins.....	33
Figure 7 : Rein droit coupé sur plusieurs plans , montrant le parenchyme et le pelvis rénal	36
Figure 8 : Vascularisation artérielle du rein (coupe frontale du rein gauche)	37
Figure 9 : Circulation nourricière	38
Figure 10 : vaisseaux et nœuds lymphatiques du reins	41
Figure 11 : Innervation des reins	42
Figure 12 : Néphron rénal	51
Figure 13 : Le glomérule rénal.....	53
Figure 14 : Structure de l'épithélium des tubes contournés proximaux coupés transversalement .(BB) ; Bordure en Brosse . (TI) : Tissu Interstitiel contenant des fibroblastes au noyau allongé.....	54
Figure 15 : Coupe rénale radiaire; elle illustre la présence exclusive des branches grêles des anses de Henlé (bgH) et des tubes collecteurs (TC) ou tubes de Bellini au niveau de la zone interne d'une pyramide de Malpighi	55

- Figure 16** : trois coupes transversales de tubes contournés proximaux (TCP) et une coupe oblique, ce qui explique la grande dimension de la lumière, d'un tube contourné distal (TCD); (BB) la bordure en brosse(LB) labyrinthe basal 57
- Figure 17**: Physiopathologie des AMLe. Oncogenèse de la famille des PEComes 63
- Figure 18** : Aspect caractéristique d'un angiomyolipome (flèche) de 8 mm de diamètre qui apparaît comme masse hyperéchogène par rapport au reste du parenchyme rénal 89
- Figure 19** : Petit angiomyolipome exophytique avec une masse hyperéchogène contenant de la graisse (flèche) 90
- Figure 20** : Angiomyolipomes multiples dans le cadre de STB 90
- Figure 21** : Scanner sans injection en coupe axiale (B) et en reconstruction coronale (C) montrant que la masse (flèches) présente une densité graisseuse (– 75 UH), voisine de celle de la graisse périrénale. 92
- Figure 22**: Les images coronale (A) et axiale (B) (sans contraste) montrent une masse circonscrite de 8 cm dans le pôle supérieur gauche (flèches), composée principalement d'éléments de faible atténuation (graisse), semblables à ceux de la graisse rétro péritonéale et sous cutanée . Notez également quelques stries de tissus mous à l'intérieur de la lésion, correspondant aux composants vasculaires et musculaires lisses (pointes de flèche)[106] 93
- Figure 23**: LAM pauvre en graisse : Une image TDM axiale C– (épaisseur de la coupe de 3 mm) montre une masse rénale droite (flèche blanche) qui est hyperdense de façon homogène. La valeur d'atténuation de la lésion est mesurée à 37 HU..... 95
- Figure 24** : La tomodensitométrie coronarienne rehaussée de la phase néphrographique montre des calcifications centrales grossières entourant les zones d'atténuation liquidienne et un rehaussement avide hétérogène de la tumeur, qui entoure le bassin rénal déformé. De multiples ganglions lymphatiques hypertrophiés sont également évidents

avec des modifications centrales de faible atténuation supérieures à la tumeur (flèches).

.....	97
Figure 25 : IRM abdominale en coupe axial pondérée en T1 montrant une masse hyperintense en pôle supérieur du rein droit conforme avec un AML.....	100
Figure 26 :Volumineux AML polaire inférieur à développement exo-rénal	101
Figure 27 : Oncocytome avec une masse légèrement hyperéchogène de 4,2 cm et une cicatrice centrale (flèche).....	102
Figure 28 : Masse au pôle supérieur du rein droit (flèche) dont la biopsie s'est avérée être un oncocytome	102
Figure 29 : image TDM d'un oncocytome.....	103
Figure 30 : Oncocytome rénale gauche Scanner avant (A) et après injection de produit de contraste iodé au temps artériel (B). Masse rénale tissulaire de la face antérieure du sinus du rein gauche, présentant un rehaussement périphérique et une cicatrice centrale..	104
Figure 31 : Image IRM d'un oncocytome (a) IRM axiale pondérée en T2 montre une masse nodulaire dans le rein gauche avec un signal hétérogène mais principalement hyperintense ; (b) l'image axiale pondérée en T1 avec prise de contraste montre un rehaussement hétérogène avec des zones intratumorales hypoéchogènes	106
Figure 32 :TDM C+ d'une femme de 60 ans souffrant d'hématurie montre une masse solide hypoatténuante et expansible (flèches) dans le rein gauche. La néphrectomie radicale a montré que la masse était un adénome métanéphrique. K = rein.....	107
Figure 33 :TDM C+ montrant une lésion ronde en rapport avec une tumeur a cellules juxta-glomérulaires	109
Figure 34 : Néphrectomie totale gauche du rein pour tumeur	114
Figure 35 : Néphrectomie laparoscopique du rein sous contrôle optique.....	116

Figure 36: Néphrectomie partielle polaire supérieure du rein pour tumeur : différent temps de la technique chirurgicale et vues opératoires	118
Figure 37: Résection cunéiforme pour tumeur du rein	119
Figure 38 : Schéma montrant les principes de la cryothérapie rénale.....	121
Figure 39 : Vue opératoire d'une cryothérapie rénale droite avec visualisation de la Marge de sécurité en périphérie de « l'iceball »[142]	122
Figure 40: Image macroscopique d'un oncocytome rénal polaire supérieur avec cicatrice stellaire centrale (flèche)	133
Figure 41: Aspect typique d'hématoxylin-éosine (rapport optique 200) des modèles architecturaux de l'oncocytome rénale démontrant : A) le modèle d'"organoid" avec des nids de cellules entourées par un cadre distinct réticulé des vaisseaux sanguins et des rives minces du stroma fibreux sensible, (B) du modèle "tubulocystique" avec les structures tubulaires et cystiques variables classées séparément dans un stroma lâche, et (C) du modèle mélangé démontrant l'organoid et l'architecture tubulocystique	135
Figure 42: aspect d'Hématoxylin-éosine (rapport optique 200) comparant l'aspect histologique de l'oncocytome (A) et le carcinome à cellules rénales chromophobes (B). Notez l'éclaircissement périnucléaire distinctif vu dans le carcinome à cellules rénales chromophobes qui est absent dans l'oncocytome. Test au fer colloïdal vigoureux souillant négatif de l'oncocytome (C) et fortement positif du carcinome à cellules rénales chromophobes (D)	136
Figure 43: aspect macroscopique d'adénome papillaire (flèche)	140
Figure 44 : Adénome papillaire.....	141
Figure 45: Aspect macroscopique d'un adénome métanephrique	142

Figure 46 : Adénome métanéphrique constitué de multiples petits tubules et acini tassés les uns contre les autres avec quelques ébauches glomérulaires au sein d'un stroma grêle.	143
Figure 47 : Adénome métanéphrique comportant des tubules étirés anastomotiques et des calcosphérites.	144
Figure 48 : Adénome métanéphrique à fort grandissement. Cellules tumorales monomorphes, se chevauchant parfois avec un haut rapport nucléocytoplasmique. Le noyau est rond ou plus ovale parfois plicaturé, ponctué d'un petit nucléole. Absence de figure de mitose	144
Figure 49 : Adénome métanéphrique. Expression diffuse membranaire du CD57.	145
Figure 50 : Adénofibrome métanéphrique. La composante épithéliale (en bas) est identique à l'adénome métanéphrique, et la composante stromale (en haut) est identique à la tumeur stromale métanéphrique.....	147
Figure 51 : Aspect macroscopique de l'AML rénal[195]	149
Figure 52 : Aspect histologique de l'angiomyolipome rénal montrant ses trois composantes : adipeuse (tête de flèche), vasculaire (flèches blanches) et musculaire (flèche noire).	151
Figure 53 : Du tissu adipeux et quelques vaisseaux sanguins d'apparence anormale sont visibles dans cet exemple d'angiomyolipome. Le composant musculaire lisse est discret dans ce champ.....	151
Figure 54 : Aspect macroscopique d'un AML épithélioïdes	154
Figure 55 : Histologie de l'angiomyolipome rénal épithélioïde à l'aide de la coloration à l'hématoxyline et à l'éosine. Notez la démarcation nette entre le tissu rénal normal et les cellules épithélioïdes polygonales.[207]	155

Figure 56 : Coupes histologiques d'AMLeR à partir de biopsies à l'aiguille fine. Coloration Hématoxyline–Éosine–Safran. a : angiomyolipome triphasique : cellules musculaires lisses, adipocytes, vaisseaux dystrophiques ; b : contingent épithélioïde : cellules polygonales claires périvasculaires.	156
Figure 57 : AML épitheloides .A : cette tumeur présente un schéma de croissance de type carcinome ; la tumeur est composée de grandes cellules polygonales avec un cytoplasme profondément éosinophile et des noyaux atypiques . B : Forte immunoexpression de la cathepsine K.....	157
Figure 58 : Tumeur juxta glomérulaire . forte immunoexpression de la CD34	159
Figure 59 : Fibrome médullaire (flèche)	160
Figure 60 : Fibrome médullaire . prolifération de cellules étoilées ou polygonales dispersées au sein d'un stroma lâche ou hyalinisé , voire fibreux , entourées en périphérie de tubes rénaux résiduels	161
Figure 61 : Hémangiome rénale mesurant 0.5cm (flèche).....	162
Figure 62 : TDM C- coupe coronal (A) et axiale (B) montrant une tumeur a double composante grasseuse (flèche)et tissulaire au pole inferieur du rein droit en rapport avec un AML avec un hématome péri lésionnel (tête de flèche)(Service d'urologie –CHU hassan II	187
Figure 63 :AML pauvre en graisse : coupes scannographique montrant de multiples processus tumoraux bilatéraux avant (à gauche) et après (à droite)de densité tissulaire avec rehaussement hétérogène après injection (Service d'Urologie–CHU Hassan II de Fès)	187
Figure 64 : Image IRM montrant de multiples masses rénales bilatérales en hyposignal T2 (A) et un effacement du signal de la graisse en FATSAT (B) en rapport avec des AMLs(CHU Hassan II de Fès)	188

Figure 65 : Scanner cérébrale : lésion sous épendymaire calcifiées rentrant dans le cadre de la STB (CHU Hassan II de Fès).....	190
Figure 66 : TDM cérébrale C- : masse intraventriculaire centrée sur le trou de Monro gauche en rapport avec un astrocytome a cellules géantes dans le cadre de la STB (CHU Hassan II de Fès).....	191
Figure 67 : Néphrectomie totale du rein droit présentant en son pole inférieur un processus tumoral en rapport avec un oncocytome (Service d'urologie –CHU HASSAN II de Fès)	194
Figure 68 : Néphrectomie partielle pour une tumeur du pole supérieur du rein	194
Figure 69 :Image artériographique lors de la réalisation d'une embolisation artérielle , montrant des vaisseaux tortueux et des anévrismes de la branche inferieur de l'artère rénale (CHU Hassan II de Fès)	195
Figure 70 : Microphotographie d'un angiomyolipome : Prolifération tumorale bénigne à trois composantes : Musculaire lisse (flèche) Vasculaire (tête de flèche) et adipeuse (étoile) HESx40 (Service d'anatomopathologie du CHU HASSAN II de Fès)	198
Figure 71 : Microphotographie d'un Angiomyolipome:HESx100	199
Figure 72 : Microphotographie d'un oncocytome: Prolifération tumorale tubulo-kystique bien limitée, avec des cellules de grande taille au noyau discrètement irrégulier et au cytoplasme abondant granuleux et éosinophile.HES x 40 (Service d'anatomopathologie du CHU HASSAN II de Fès)	201
Figure 73 : Image échographique montrant un angiomyolipome hyperéchogène (flèche) avec le reste du parenchyme rénal hypo échogène[102].....	214

LISTE DES GRAPHIQUES

Graphique 1 : Incidence des tumeurs rénales selon le type histologique	173
Graphique2 : Répartitions des patients selon l'âge	174
Graphique3 :Répartition des patients selon les tranches d'âge.....	175
Graphique4 :Répartition des patients selon le sexe.....	176
Graphique5 : Répartition des patients selon les circonstances de découvertes.....	178
Graphique6 : Signes fonctionnels des tumeurs rénales bénignes.....	178
Graphique7 :Résultat de l'examen urogenital dans notre série	179
Graphique8 :Graphique montrant le retentissement biologique des tumeurs rénales bénignes.....	181
Graphique9 :Latéralité des tumeurs bénignes rénales	184
Graphique10 :Le siège des tumeurs bénignes rénales.....	185
Graphique11 : Répartition des patients selon la taille tumorale.....	185
Graphique12 :Décisions thérapeutiques dans les tumeurs rénales bénignes.....	196
Graphique13 : Répartition des malades selon le sexe dans différentes séries	207

INTRODUCTION

I. Définition :

Le spectre des néoplasme rénaux s'est élargi ces dernières années. Bien que la plupart des travaux menés dans ce domaine concernent les néoplasmes malins du rein qui sont de loin les plus fréquents, notre connaissance des tumeurs rénales bénignes et des lésions de type tumoral, s'est considérablement améliorée.

Notre étude jette la lumière sur les néoplasmes rénaux bénins de l'adulte afin de souligner tout d'abord leurs existence ,et insister sur l'importance de la sensibilisation et la connaissance de ces lésions bénignes, car elles sont souvent incluses dans les diagnostics différentiels des tumeurs malignes, avec lesquelles elles peuvent être confondues à la fois cliniquement et pathologiquement ; Il convient de dire qu'en pratique , toute masse rénale est maligne jusqu'à preuve histologique du contraire .

La fréquence de ces tumeurs est difficile à estimer à partir des rapports de la littérature. Toutefois, avec l'utilisation généralisée de l'imagerie abdominale, le nombre de petites tumeurs rénales incidentes et de lésions bénignes est en augmentation [1,2].

En effet, bon nombre de ces affections sont asymptomatiques et ne sont découvertes que de manière fortuite lors d'une intervention chirurgicale, d'une autopsie ou lors d'un examen dans la cadre d'une autre pathologie. Les lésions plus volumineuses ont tendance à être plus symptomatiques , et se présentent par des douleurs lombaire ou une hématurie dans la plupart des cas , un tableau plus bruyant allant jusqu'à l'état de choc est possible , et cela en rapport avec la rupture hémorragique de la tumeur .

Le diagnostic peut être établi avec certitude devant certains aspects radiologiques typiques pour certaines tumeurs ;Cependant, en raison du chevauchement des résultats entre les tumeurs rénales bénignes et malignes, une évaluation histologique, dans la

plupart des cas, peut être nécessaire pour établir un diagnostic définitif ; Bien que la précision diagnostique de l'imagerie et de la biopsie des tumeurs rénales se soit considérablement améliorée , une proportion significative de tumeurs bénignes ne peut être détectée par un diagnostic préalable et font l'objet d'une résection chirurgicale .

Ainsi , les interventions chirurgicales jouent un rôle important dans la démarche diagnostique et thérapeutique , les modalités de cette chirurgie et l'association aux traitements complémentaires dépendent essentiellement du nombre et de la taille tumoral , des propriétés cliniques , de la nature histologique de la tumeur et de la certitude du diagnostic en pré opératoire.

D'autres alternatives thérapeutiques permettant la conservation de l'unité rénale peuvent être proposées : l'abstention thérapeutique avec surveillance active , l'embolisation artérielle et la cryoablation rénale gardent aussi leur place

Le pronostic de ces tumeurs est généralement bénin, cependant , une surveillance clinique et radiologique est nécessaire pour éliminer toute récurrence .

II. Objectif du travail :

– A travers une étude rétrospective, nous présenterons les résultats cliniques, radiologiques, anatomopathologiques et thérapeutiques concernant 13 cas admis au service d'urologie du CHU Hassan II de Fès pour prise en charge de tumeurs rénales solides qui se sont révélées bénignes durant la période s'étendant du mois de Janvier 2014 au mois de Décembre 2021 .

A partir d'une revue de la littérature, nous essayerons à travers ce travail de :

1°–Déterminer les particularités de ces tumeurs sur le plan clinique, radiologique, anatomopathologique et également sur le plan thérapeutique et évolutif .

2°–Dégager les différents problèmes qui se posent lors du diagnostic préopératoire et anatomopathologique.

3°–Insister sur l'importance du diagnostic différentiel précoce avec les tumeurs malignes afin d'établir une meilleure et adéquate prise en charge thérapeutique et, éventuellement, modifier leur pronostic qui peut être péjoratif.

4°–Caracteriser les modalités thérapeutiques et évaluer le résultat du traitement de ces tumeurs rénales.

RAPPELS

I. EMBRYOLOGIE RENAL (organogenèse) : [3]

À 21 jours, l'embryon est discoïde et suspendu entre deux cavités, le lécithocèle et la cavité amniotique.

Il est constitué de trois feuillets, l'ectoblaste, le mésoblaste et l'entoblaste (embryon tridermique). À ce stade, le mésoblaste comporte la chorde formant un axe central .

Au cours de la troisième semaine, le mésoblaste se divise en trois portions :

- Le mésoblaste para-axial ou somatique
- Le mésoblaste intermédiaire
- Le mésoblaste latéral

C'est le mésoblaste intermédiaire ou cordon néphrogène qui est à l'origine de la formation de l'appareil urinaire.

Tout comme le mésoblaste somatique, le cordon néphrogénique va subir une segmentation à l'origine de trois formations qui se succéderont dans le temps et l'espace, de la région cervicale à la région caudale : (Fig 1)

- ⇒ **Une partie supérieure ou crâniale, le pronéphros** : qui entame un processus de métamérisation dans le sens cranio-caudal suivi d'une régression très rapide vers la fin de la 4ème semaine.
- ⇒ **Une partie moyenne ou mésonéphros** : qui subit également une métamérisations céphalo-caudal. Chaque métamère est à l'origine d'une structure tubulaire en « S » dont l'extrémité interne s'organise en chambre glomérulaire autour d'un peloton capillaire, et l'extrémité externe débouche dans un canal : le canal de Wolff. Le mésonéphros dégénère rapidement pour disparaître à la 8ème semaine

alors que le canal de Wolff s'ouvre dans la partie antérieure du cloaque, et forme à sa partie inférieure un bourgeon urétéral.

⇒ **Une partie inférieure ou métanéphros** : qui donnera le rein définitif non segmenté.

Chez l'Homme, le développement du rein définitif débute au cours de la 8ème semaine, lors de l'apparition du métanéphros au sein de la portion basse du cordon néphrogène. Sa différenciation se produit sous l'action inductrice du bourgeon urétéral qui le pénètre en se divisant selon le mode dichotomique.

Ainsi, le bourgeon urétéral provenant du canal de Wolff sera à l'origine du système excréteur du rein alors que dérive le système sécréteur du blastème métanéphrogène proprement dit.

Enfin, le métanéphros primitivement situé dans la région lombaire basse se déplace en direction crânienne et les canaux mésonéphrotiques s'incorporent progressivement dans la paroi de la vessie.

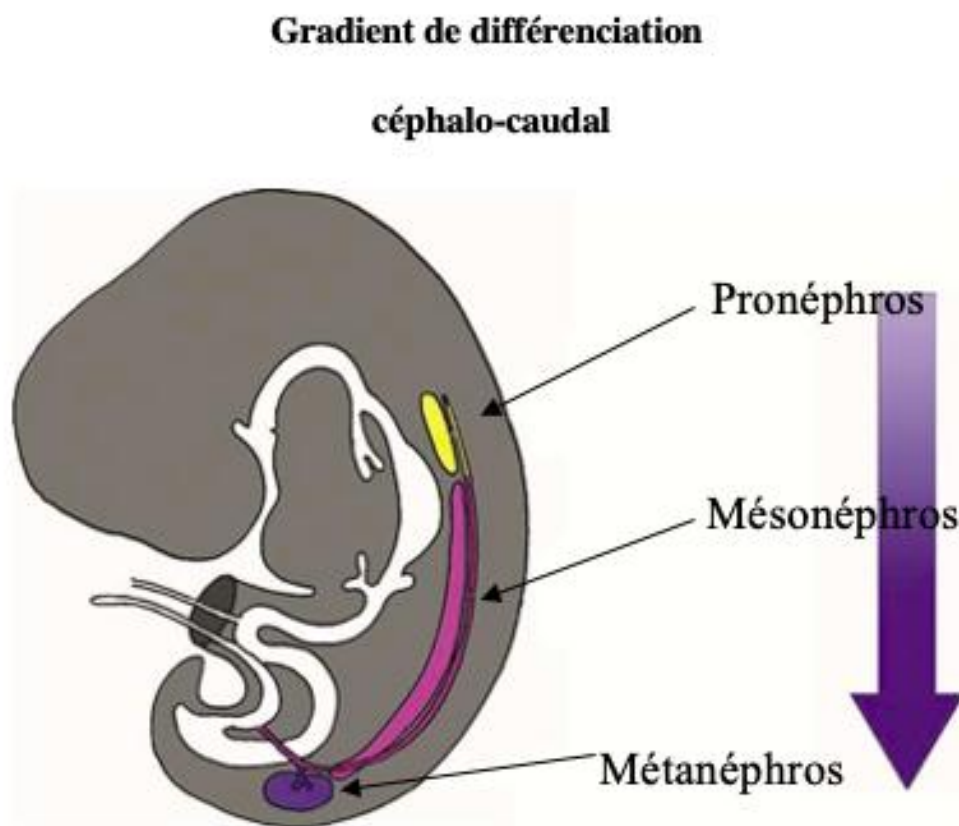


Figure 1 : Évolution du cordon néphrogènes selon un gradient de différenciation céphalo- caudal.

II. ANATOMIE DU REIN :[4-6]

1. Anatomie descriptive :

a. Situation

Les reins sont deux organes thoraco-abdominal grossièrement symétriques., Situés dans les parties hautes et latérales de l'espace retro péritonéal, de part et d'autre de la colonne vertébrale.

Le rein droit est plus bas situé que le gauche, leurs projection sur la colonne vertébrale est comme suit :

- Rein droit : Du bord inférieur de la onzième vertèbre thoracique (T11) au bord inférieur du processus transverse de la troisième vertèbre lombaire (L3).
- Rein gauche : Du bord supérieur de la onzième vertèbre thoracique (T11) au bord supérieur du processus transverse de la troisième vertèbre lombaire (L3).

b. Forme et orientation

Leur forme est comparable à celle d'un haricot. On distingue à chaque rein : deux faces convexes, l'une : antérieure, l'autre : postérieure et deux bords, l'un latéral : convexe, l'autre médial : échancré à sa partie moyenne, qui répond au hile de l'organe ; deux extrémités ou pôles, l'une, supérieure, l'autre inférieure.

Le grand axe de chaque rein est oblique en bas et en dehors. L'axe transversale est oblique en bas, en avant et en dedans.

L'orientation des hiles est médiale, ventrale et caudale vers la vessie.

c. Variations anatomiques

Il peut exister un rein unique, un rein en fer à cheval, une ectopie basse du rein, ou rein surnuméraire.

d. Dimensions et poids

Poids : 140 gr chez l'homme, 125 gr chez la femme.

Dimensions ; longueur : 12 cm, largeur : 6 cm, épaisseur : 3 cm.

e. Couleur et consistance

Le rein est de couleur rouge brun : sa consistance est ferme et son parenchyme est assez résistant.

f. Aspect

Lisse chez l'adulte, polylobé chez l'enfant.

2. Moyens de fixité :

Les principaux moyens de fixité du rein sont : le fascia rénal et la capsule adipeuse péri rénale.

a. le fascia rénal

Le rein et la surrénale sont enveloppés par le fascia rénal (ou péri rénal , appelé également Fascia de Gerota), qui comprend deux feuillets : antérieur (feuillet pré-rénal), et postérieur (feuillet rétro-rénal), (Fig 2) ces deux feuillets sont unis autour du rein et adhèrent en dedans aux éléments du pédicule rénal, constituant la loge rénale qui est entièrement fermée. Le fascia rénal envoie entre le rein et la surrénale une expansion fibreuse : le septum inter-surréno-rénale qui sépare les deux organes.

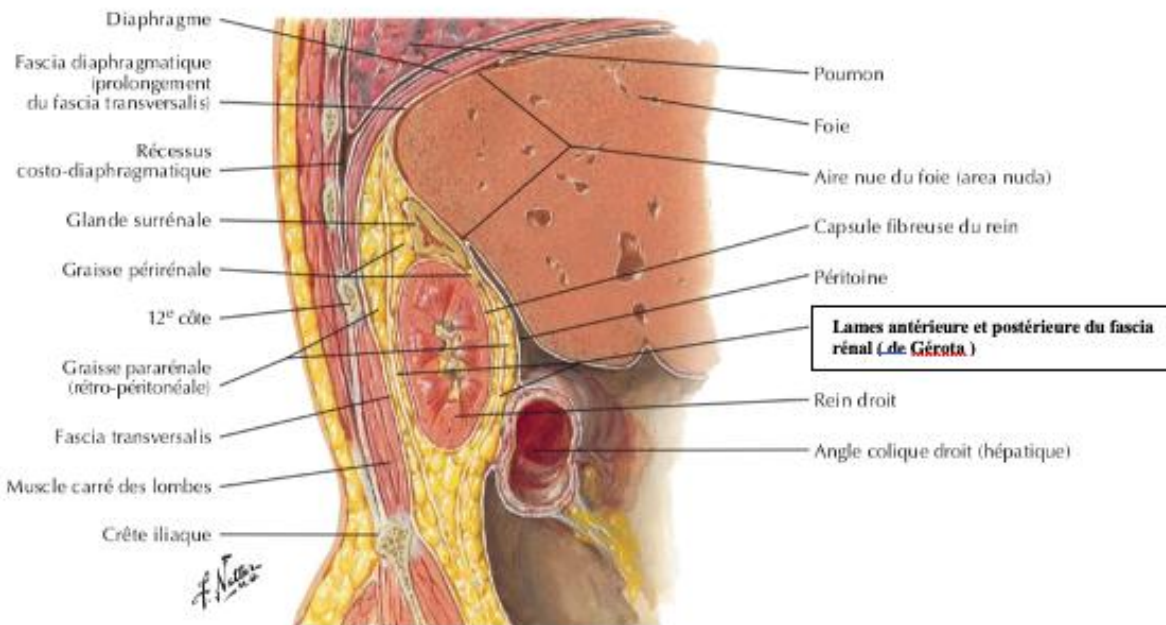


Figure 2 : Coupe sagittale à travers le rein droit et la région lombaire montrant la structure verticale du fascia rénal .

b. La capsule adipeuse

Dans la loge rénale le rein est séparé du fascia péri rénal par une capsule adipeuse. C'est une lame de tissu cellulo-graisseux, molle, fluide, elle est plus épaisse sur la face postérieure du rein et à l'extrémité inférieure, de nombreuses travées cellulo-fibreuses de la capsule adipeuse relient le rein au fascia rénal. La loge rénale est retro-péritonéale : le péritoine postérieur adhère au feuillet antérieur du fascia péri rénal.

D'autres moyens de fixité jouent un faible rôle dans la fixation des reins, ce sont : les vaisseaux rénaux, le péritoine pariétal qui tapisse la face antérieure des reins, l'influence de la pesanteur.

3. Rapports des reins :

Les rapports des reins se font par l'intermédiaire de la capsule adipeuse et du fascia péri rénal.

a. Face postérieure (Fig 3 ,4)

Les reins ont en arrière, les mêmes rapports à droite et à gauche. On leur distingue deux segments, un segment diaphragmatique, et un segment lombaire.

–**Segment diaphragmatique** : il répond au diaphragme, au récessus pleural costo-diaphragmatique et aux douzième et onzième côte et au onzième espace intercostal.

–**Segment lombaire** : il est en rapport avec les parties molles de la fosse lombaire comprise entre la colonne vertébrale, la douzième côte et la crête iliaque.

On trouve la graisse para-rénale, les fascias des muscles psoas, et carré des lombes, le muscle transverse de l'abdomen.

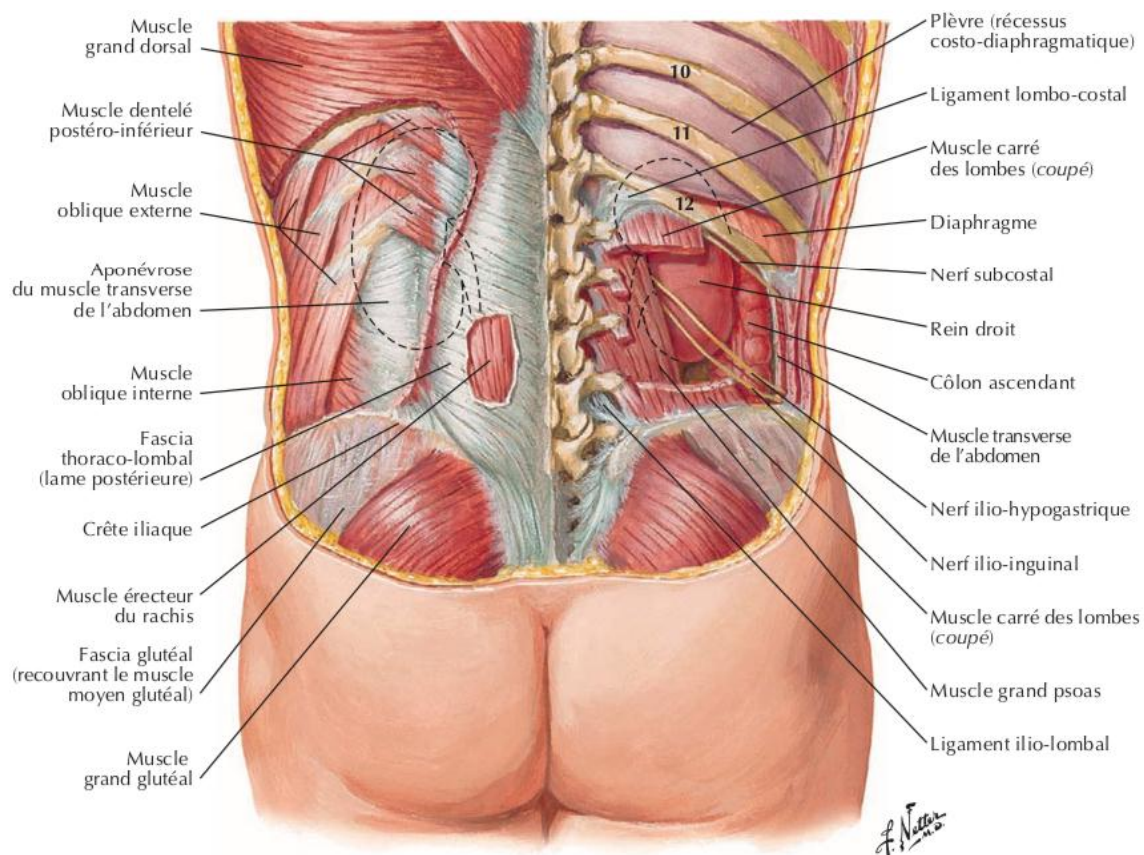


Figure 3: Vue postérieure montrant les rapports postérieurs des deux reins et leurs positions

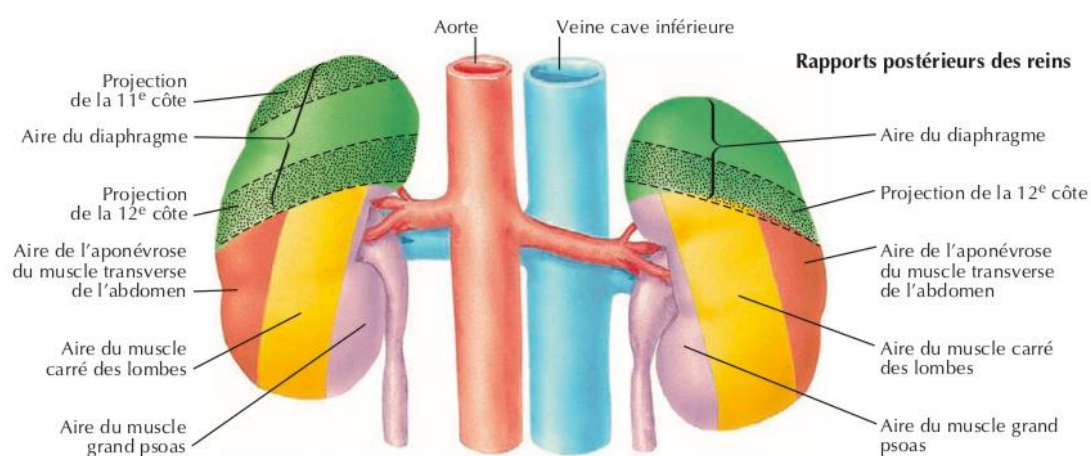


Figure 4 : Rapports postérieurs des reins

b. Face antérieure

Les rapports sont différents à droite et à gauche. (Fig 5,6)

- Rein droit : est en rapport avec l'angle colique droit, la deuxième portion du duodénum et le foie.

- Rein gauche : la face antérieure du rein gauche présente trois segments :
Segment supérieur : la rate, la face postérieure de l'estomac, le pancréas
Segment moyen : la racine du mésocôlon transverse et l'extrémité gauche du côlon transverse.
Segment inférieur : les anses grêles.

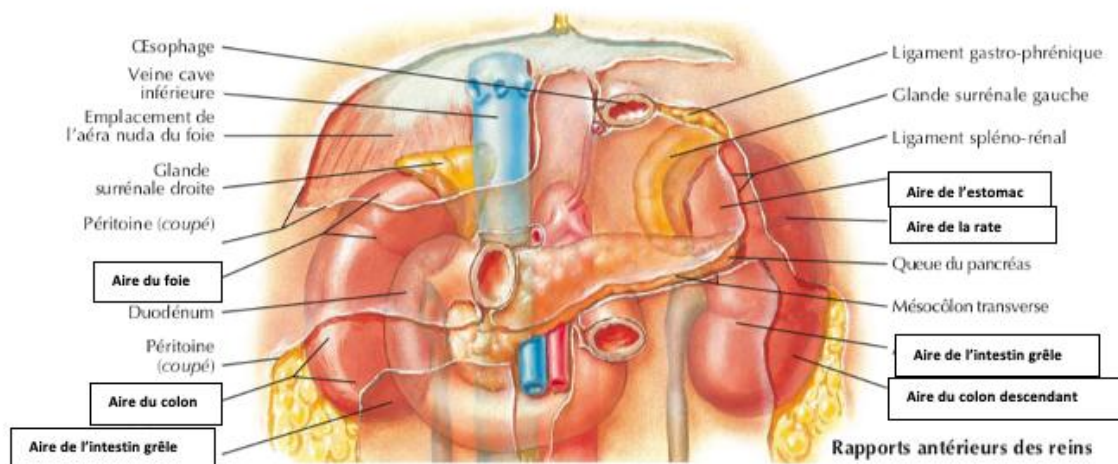


Figure 5:Rapports antérieurs des reins

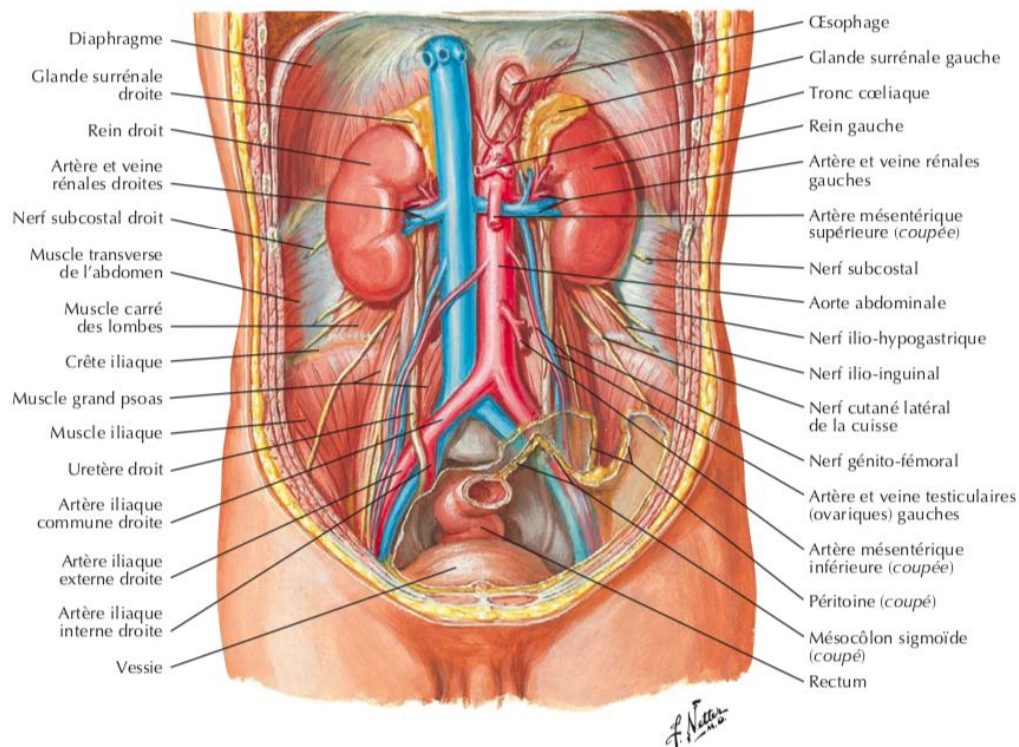


Figure 6 : Vue antérieure montrant la positions antérieurs des deux reins

c. Bord latéral

- Le bord latéral du rein droit répond au foie.
- Le bord latéral du rein gauche : répond à la rate dans sa moitié supérieure et au colon descendant dans sa moitié inférieure.

d. Bord médial

Il présente trois segments : un segment moyen ou hile, un segment supérieur supra-hilaire, un segment inférieur infra- hilaire.

- Le hile : c'est une ouverture qui donne accès à une cavité appelée sinus du rein, et livre passage aux vaisseaux, aux nerfs et au canal excréteur du rein, l'ensemble forme le pédicule rénal.
- Le segment supra-hilaire : en rapport avec la glande surrénale.
- Le segment infra-hilaire : longé par l'uretère.

e. Extrémité supérieure

Elle est en rapport avec la glande surrénale

f. Extrémité inférieure

Elle est à distance des crêtes iliaques à 4 cm à droite et 5 cm à gauche.

4. Configuration intérieure : (Fig 7)

Sur une coupe frontale du rein, on lui distingue une partie centrale qui s'ouvre au hile : le sinus rénal dont les parois sont constituées par le parenchyme rénal.

a. Sinus du rein

C'est une cavité dont la profondeur est de 3 cm, il contient du tissu cellulo-graisseux, les ramifications des vaisseaux rénaux, les calices mineurs (petits calices), qui s'unissent pour former les calices majeurs (grands calices), le pelvis rénal (bassinnet). La paroi du sinus présente des saillies coniques, appelés les papilles ils mesurent 4 à 10 mm de hauteur, leur nombre est variable de 8 à 10, le sommet des papilles est perforé de petits pertuis dont l'ensemble constitue l'aréa cribrosa.

b. Parenchyme rénal

Il se compose de deux parties, l'une centrale appelée substance médullaire, l'autre périphérique appelée substance corticale

–Substance médullaire :Elle est formée de zones triangulaires de couleur rouge foncé striées parallèlement au grand axe du triangle, ce sont les pyramides rénale (pyramides de Malpighi) au nombre de 8 à 10 leurs sommets proéminent dans le sinus et constituent les papilles.

–Substance corticale : Elle est de couleur, jaune rougeâtre, elle entoure les pyramides rénales et pénètre entre eux :

– La partie de la corticale située entre les pyramides rénales est appelée les colonnes rénales (colonnes de Bertin),

– La partie qui entoure les pyramides rénales se compose de deux parties : la partie radiée (les pyramides de Ferrein) et la partie contournée (le labyrinthe).

- Les pyramides de Ferrein : d'aspect strié, elles s'étendent de la base des pyramides rénales vers la surface du rein qu'elles n'atteignent pas, au nombre de 500 pyramides de Ferrein par pyramide de Malpighi.
- Le labyrinthe : d'aspect granuleux sépare les pyramides de Ferrein les unes des autres et de la surface du rein.

c. Lobes du rein

Le rein se compose de plusieurs lobes soudés entre eux (7 à 13 lobes), chaque lobe est formé d'une pyramide de Malpighi, de la zone corticale qui l'entoure et la prolonge jusqu'à la surface.

d. La capsule

Le rein est entourée d'une membrane directement appliquée sur le parenchyme rénal, au niveau du hile elle se réfléchit dans le sinus, tapissant ses parois et se continue avec la tunique conjonctive des calices et des vaisseaux.

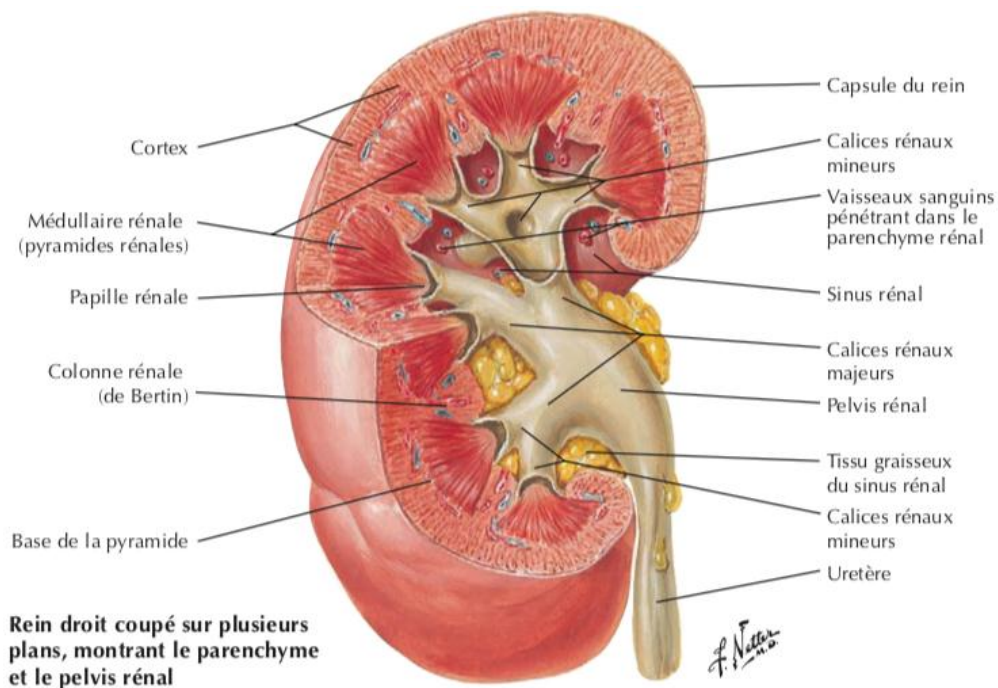


Figure 7 : Rein droit coupé sur plusieurs plans , montrant le parenchyme et le pelvis rénal

5. Vascularisation :

a. Vascularisation artérielle

Les artères rénales droite et gauche branches collatérales de l'aorte abdominale pénètrent chacune le hile correspondant.

Chaque artère rénale se divise au niveau du hile en deux branches terminales : **le tronc primaire antérieur et le tronc primaire postérieur**, ce mode de division est très variable il peut exister **un tronc primaire inférieur**.

Les troncs primaires antérieur et postérieur, se subdivisent plusieurs fois au niveau du sinus, et forment deux arborisations, l'une antérieure prépyélique (en avant du bassin), l'autre postérieure ou rétropyélique (en arrière du bassin).

Ces artères pénètrent ensuite le parenchyme rénal, cheminant à la surface des pyramides rénales jusqu'à leur base. Ces artères sont appelées **artères péri-pyramidales** ou **artères inter-lobaires** (ces artères sont de type terminal c'est-à-dire ne s'anastomosent pas entre elles).

Chaque artère inter-lobaire s'incurve à la base de la pyramide de Malpighi, elle devient alors **artère arquée**, celle-ci se divise au niveau de la base de la pyramide rénale en de nombreuses **artérioles inter-lobulaires**.

–chaque artériole inter-lobulaire se dirige vers la capsule propre du rein la traverse et s'anastomose avec les artères de la capsule. (Fig8)

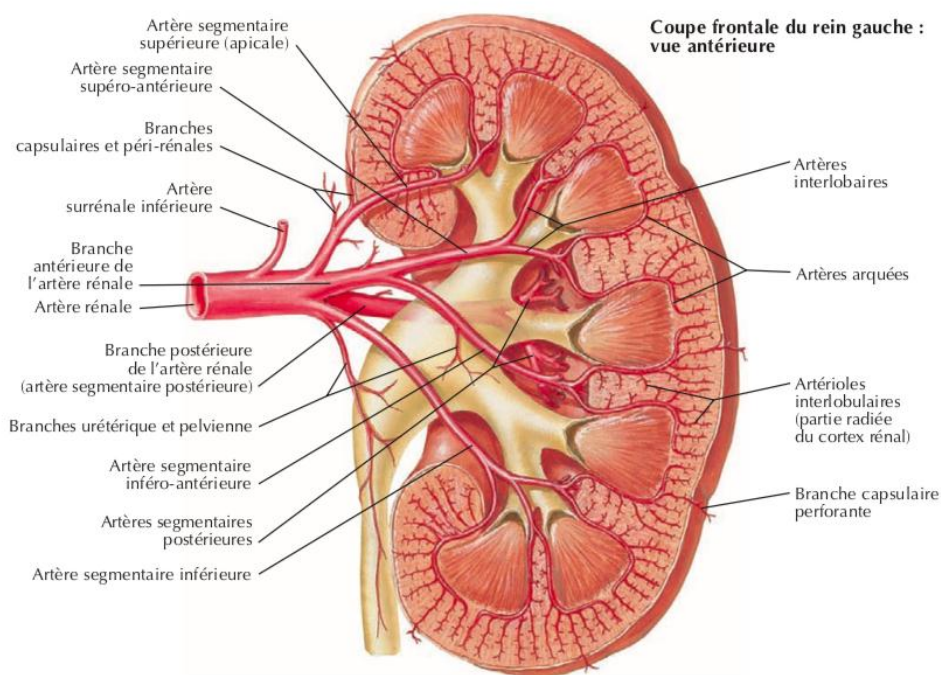


Figure 8 : Vascularisation artérielle du rein (coupe frontale du rein gauche)

-Chaque artériole inter-lobulaire donne des branches collatérales :

les **artères afférentes glomérulaires** qui se résous en un peloton vasculaire appelé **glomérule de Malpighi** entouré par la capsule de Bowman, l'ensemble constitue le **corpuscule de Malpighi** qui se trouve dans le labyrinthe du glomérule de Malpighi partent des **artères efférentes** qui donnent un réseau capillaire artérielle celui-ci se continue par un réseau capillaire veineux, qui se draine par une veinule, puis dans une veine inter-lobulaire, ce premier circuit artério-veineux constitue la **circulation fonctionnelle** du rein responsable de la filtration glomérulaire et la formation de l'urine primaire. (Fig 9)

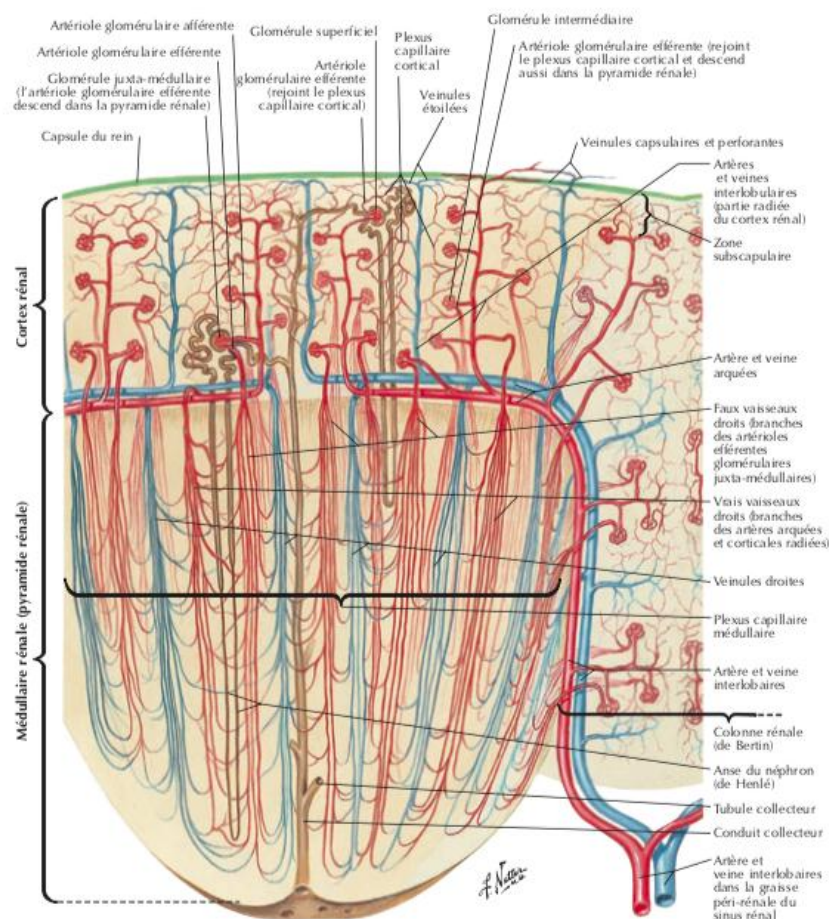


Figure 9 : Circulation nourricière

La circulation nourricière : les artères arquées de la base des pyramides rénales donnent des artères qui pénètrent dans la pyramide de Malpighi, ce sont les **artères droites**, ces dernières se résolvent en un réseau capillaire artérielle au niveau des parois des tubes urinifères, qui se continue par un réseau capillaire veineux, ce dernier se draine par des veines droites qui se jettent dans un réseau veineux sus pyramidal.

b. Retour veineux

Les veines inter-lobulaires reçoivent les veines sous capsulaires anastomosées avec les veines de la capsule du rein et se drainent dans un réseau veineux sus pyramidal, celui-ci reçoit les veines droites et se continue par les veines péri pyramidales, ces dernières convergent vers le sinus du rein pour former les troncs d'origine de la veine rénale,

- 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 surrénale inférieures, la surrénale moyenne (collatérales de la veine rénale gauche), les veines urétériques supérieure et la veine gonadique gauche (veines ovariennes ou testiculaires). Ainsi la varicocèle décrite dans le cancer du rein gauche s'explique par l'envahissement de la veine rénale à ce niveau.

- 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).

c. Drainage lymphatique

Le **Plexus lymphatique intra-rénal** : entoure les tubules, il accompagne la veine rénale, il se draine vers les lymphoneuds latéro-aortique et latéro-caves. Le **Plexus lymphatique capsulaire** est situé dans la capsule fibreuse et adipeuse, il rejoint les lymphatiques du hile.

Bien qu'il s'agisse d'une tumeur bénigne, plusieurs auteurs ont décrit une atteinte ganglionnaire dans le cadre de l'AML rénal. Cette localisation est soit en rapport avec la forme multifocale de l'AML, soit en rapport à des métastases ganglionnaires de l'AML épithélioïde à potentiel malin. C'est pourquoi on a jugé intéressant de rappeler la vascularisation lymphatique des reins.

Les collecteurs lymphatiques au niveau du pédicule rénal, se regroupent en 3 plans : antérieur, postérieur, et moyen par rapport aux vaisseaux rénaux. Ils se rendent au ganglion du pédicule rénal, aux ganglions latéro-aortiques et rétro caves [7]. (Fig 10)

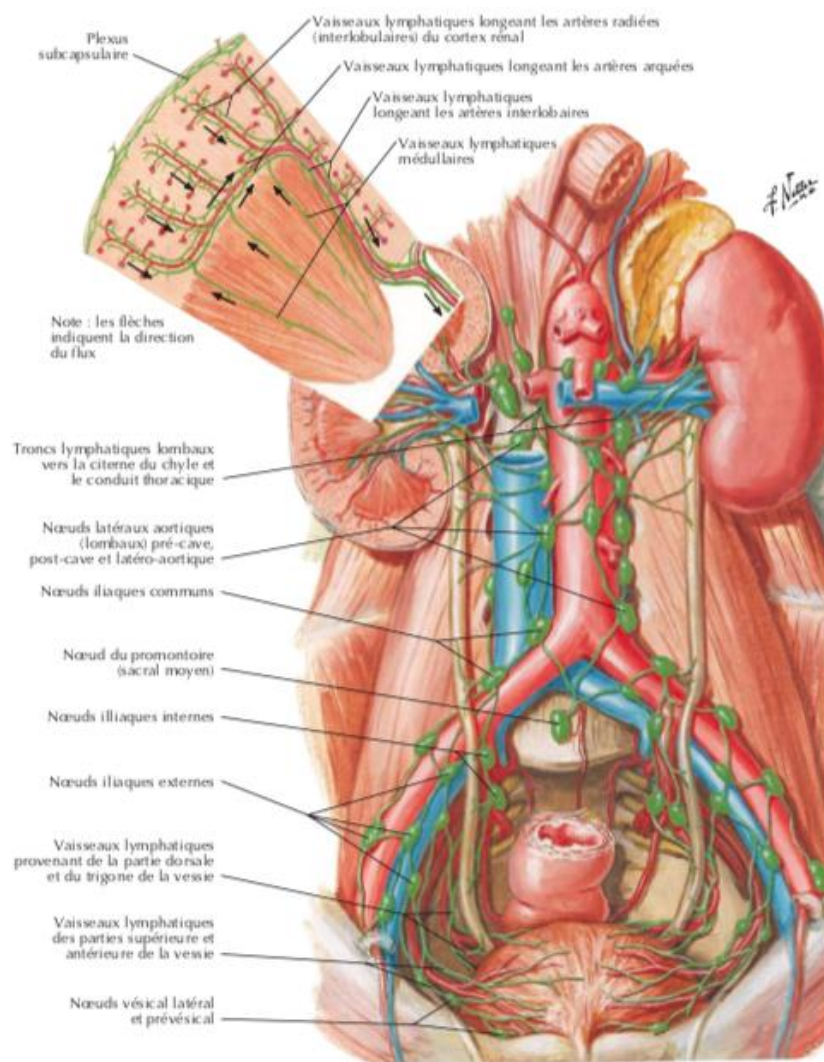


Figure 10 : vaisseaux et nœuds lymphatiques du reins

6. Innervation [8] :

L'innervation rénal dépend du système nerveux autonome et du plexus rénal. Les afférences sympathiques du plexus rénal proviennent des ganglions du tronc sympathique de T10 à L1, via le nerf petit splanchnique, le nerf splanchnique imus, le premier nerf splanchnique lombaire et le plexus cœliaque

Les afférences parasympathiques proviennent des nerfs vagues. Tous ces nerfs forment un plexus rénal péri artériel qui peut présenter de petits ganglions rénaux , l'un deux étant a peu près constant , e ganglion aortico-rénal. (Fig 11)

Le réseau nerveux autonome pénètre dans le parenchyme rénal en longeant les axes vasculaires et la VES, et se distribue également dans la capsule rénale. Dans le parenchyme, il est essentiellement péri vasculaire, et forme de riches plexus autour de l'artère inter lobulaire et des artères afférente dont il va contrôler la vasoconstriction

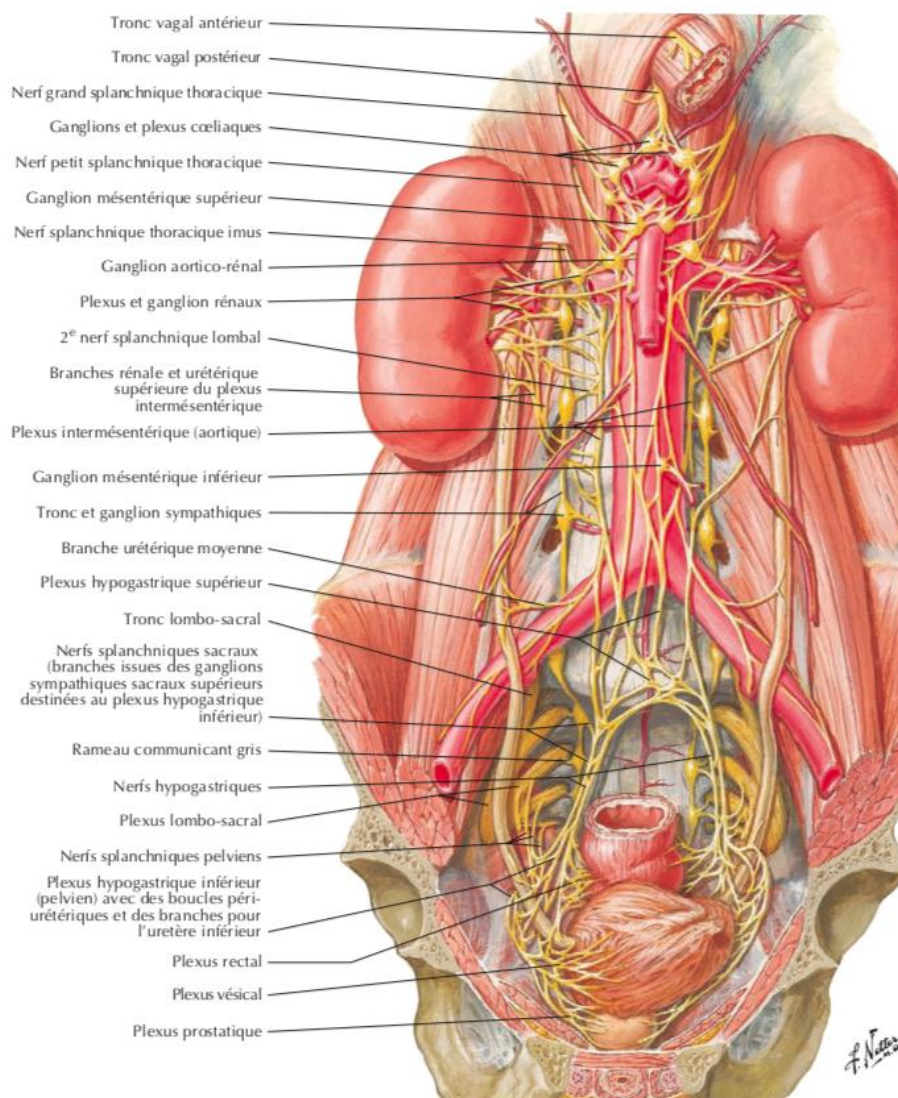


Figure 11 : Innervation des reins

III. PHYSIOLOGIE RENAL :

1. Fonctions du rein :

Les reins sont des organes puissants qui jouent un rôle vital, assurant plusieurs fonctions essentielles

C'est un organe complexe, composé d'une infinité de petites unités fonctionnelles appelées néphrons. Chaque néphron est doté d'un filtre, le glomérule, ce qui permet :

- Une Élimination des toxines :

- Une fonction d'épuration, des millions de petits filtres rénaux, les néphrons, récoltent les toxines du sang et les éliminent de l'organisme par la production d'urine. Les cellules sanguines, les protéines et d'autres éléments utiles sont récupérés et remis en circulation dans le sang. C'est ainsi que chaque jour, les reins épurent 180 à 200 litres de sang.

- Régulation de la balance hydrique :

- Les reins maintiennent la balance hydrique en bon équilibre par une régulation du volume, de l'osmolarité et de la composition des liquides corporels.
- Variations quotidiennes des entrées → ajustement des sorties par le rein .
- Ajustement du contenu en eau et en minéraux (Na^+ , K^+ , Ca^{++} , Mg^{++}).

- Régulation de l'équilibre acido-basique :

- Apports et production ~60 à 80mmol de H^+ (protons) par jour.
- Rôle des reins : Élimination des H^+ et ajustement de la concentration plasmatique des bicarbonates HCO_3^- .

- Jouent aussi un rôle endocrine :

- Sécrétion d'érythropoïétine (EPO) qui stimule la production des hématies par la moelle osseuse
- Activation de la vitamine D qui intervient dans la croissance
- Sécrétion de Rénine qui intervient dans la régulation de la pression artérielle

2. Étapes de formations de l'urine :

a. Au niveau du glomérule

Les reins reçoivent de 20 à 25 % du débit cardiaque, soit environ 1 200 ml/min de flux sanguin rénal ou 600 ml/min de flux plasmatique rénal (FPR). La fraction de filtration (FF) représente la proportion du FPR qui passe dans les tubules rénaux et est normalement de 20 % ; cela signifie que le débit de filtration glomérulaire (DFG) est de 120 ml/min (180 L par jour) chez une personne de 60 kg en moyenne[9].

Le DFG est le produit du coefficient d'ultrafiltration (Kf) et de la pression de filtration nette (la variation de P),

$$\boxed{\boxed{\text{DFG} = \text{Kf} (\Delta\text{P})}}$$

Où ΔP représente la somme des forces de Starling à travers tous les lits capillaires, et Kf est déterminé par la surface disponible pour la filtration et la conductivité hydraulique de la paroi capillaire glomérulaire. Une variation de l'un des composants mentionnés peut modifier le DFG.

En résumé, la filtration au niveau d'un seul glomérule se produit en raison de quatre composantes principales : (1) Kf ; (2) le gradient de pression hydraulique, favorisant le passage de l'eau et des molécules ; (3) la pression oncotique transcapillaire, favorisant le maintien intravasculaire de l'eau et des solutés libres ; et (4) le débit glomérulaire[9].

b. Au niveau du tube contourné proximal

Des 160 à 180 L d'ultrafiltrat produits par jour, seuls 1,5 à 2 L d'urine sont excrétés. La réabsorption de 60 à 65 % de l'eau libre et du NaCl se produit dans le tube contourné proximal (TCP). En outre, la plupart du potassium, du phosphate et du HCO_3 , et presque tous les nutriments, tels que le glucose et les acides aminés, sont réabsorbés dans ce segment. La réabsorption des solutés et de l'eau dans le tubule proximal est isotonique, avec un changement minimal de l'osmolarité luminale. Ce site du néphron est également responsable de la sécrétion active de solutés, de la production d'hormones et de la néoglucogenèse rénale

c. Au niveau de l'anse de Henlé

La réabsorption de 30 à 40 % du sodium se produit dans ce segment, avec des changements importants dans l'osmolarité de l'urine. La boucle de Henlé se divise en trois segments : (1) la branche descendante mince (BDM), (2) la branche ascendante mince (BAM), et (3) la branche ascendante large (BAL).

Le BDM est perméable à l'eau et aux petits solutés. En revanche, la BAM et le BAE sont imperméables à l'eau mais perméables aux solutés. Le cotransporteur $\text{Na}^+ - \text{K}^+ - 2\text{Cl}^-$ sensible au furosémide (NKCC2) est situé dans la membrane apicale des cellules du BAL des néphrons juxtamédullaires. Ces solutés sont réabsorbés du fluide tubulaire vers l'interstitium, ce qui augmente son osmolarité. Cette hypertonicité contribue à l'écoulement de l'eau libre du BAL vers l'interstitium rénal. Ce processus est connu sous le nom de mécanisme à contre-courant. L'urine devient hypertonique en passant par le BDM et hypotonique dans le BAL, le segment de dilution du néphron. L'eau réabsorbée retourne dans la circulation le long des vasa recta[10].

d. Au niveau du Tube Contournée Distale

La BAL est responsable de l'affinement de l'urine, elle contribue pour 5 à 10 % à la réabsorption du sodium et du chlorure filtré, ainsi qu'à la sécrétion de K^+ . Tout comme l'anse de Henlé, le TCD est imperméable à l'eau, ce qui dilue davantage l'urine [11]. Le groupe de transporteurs suivant accomplit la réabsorption des solutés :

- Na^+-K^+ ATPase : elle s'exprime au niveau de la membrane basolatérale du néphron distal. Elle contribue à la réabsorption du Na^+ de deux manières différentes : (1) elle maintient la concentration intracellulaire de Na^+ basse et celle de K^+ élevée, et (2) elle génère un gradient électronégatif vers l'intérieur de la cellule. Le TCD est le segment du néphron qui exprime la plus forte activité de la Na^+-K^+ ATPase [12]
- Le cotransporteur $Na-Cl$ sensible aux thiazides (NCC) est un cotransporteur qui assure la majorité de la réabsorption du Na^+ et du Cl^- . L'expression du NCC est limitée au TCD [13]
- Transporteur Na^+ sensible à l'amiloride (ENaC) et canal potassique médullaire externe rénal (ROMK) : ENaC génère un gradient électrogénique qui sert de médiateur à la sécrétion de potassium par le ROMK. Plus le sodium est réabsorbé par l'ENaC, plus le potassium est excrété par le ROMK. L'aldostérone, une hormone surrénalienne stimulée par l'hyperkaliémie et l'hypovolémie, favorise ce processus [11]
- Canaux ioniques acido-basiques : H^+ et HCO_3^- sont sécrétés par les cellules intercalaires de type A et B, respectivement, situées dans le canal collecteur [14]

e. Au niveau du Canal collecteur

C'est dans cette partie du néphron que se fait l'ajustement final de l'excrétât urinaire aux entrées (fonction d'homéostasie), sous la dépendance de diverses influences hormonales. Ceci concerne la concentration de l'urine (bilan de l'eau), la sécrétion de potassium (bilan du K^+), l'acidification de l'urine (bilan des H^+), et la réabsorption de sodium (bilan du Na^+).

- La réabsorption de sodium est assurée dans le tube collecteur par le canal sodium (ENaC) apical des cellules principales, stimulée par l'aldostérone et inhibée par l'amiloride. Une sécrétion de potassium est couplée à la réabsorption de sodium par ENaC. À la différence des diurétiques agissant plus en amont dans le tubule, les diurétiques inhibant ce canal n'augmentent pas la sécrétion de potassium et sont dits « épargneurs de potassium » (ils sont même à risque d'hyperkaliémie).
- La réabsorption de l'eau permettant l'ajustement de l'osmolalité finale de l'urine est sous la dépendance de l'hormone antidiurétique ADH (bilan de l'eau) :

➤ En cas de déshydratation intracellulaire (situation de privation hydrique) :

- L'hormone antidiurétique est sécrétée et entraîne une augmentation de la perméabilité à l'eau du tube collecteur
- L'eau est alors réabsorbée de façon passive dans l'interstitium le long d'un gradient entre l'intérieur du tubule et l'interstitium environnant, lui-même favorisée par le gradient cortico-papillaire
- Les urines définitives sont concentrées.

➤ En cas d'hyperhydratation intracellulaire (situation d'excès d'eau) :

- La sécrétion d'hormone antidiurétique est supprimée,
- Le tube collecteur reste imperméable à l'eau,
- Et les urines définitives sont donc diluées.

Cet ajustement homéostatique final de l'excrétion du sodium d'une part et de l'eau d'autre part se fait de façon indépendante, permettant une régulation dissociée du VEC (dépendant du bilan du Na) et du VIC (dépendant du bilan de l'eau).

Le canal collecteur assure également l'homéostasie des H^+ et donc la régulation de l'équilibre acido-basique, en assurant une sécrétion nette de protons H^+ dans le fluide tubulaire par les cellules intercalaires de type A (le TCP n'assurant que la réabsorption des bicarbonates filtrés par le glomérule, sans excrétion nette d' H^+).

L'excrétion d' H^+ par le canal collecteur se fait :

- soit minoritairement sous forme d' H^+ libre (le pH urinaire normal est acide, entre 5 et 6, mais peut varier de 4,5 à 8)
- soit pris en charge par des accepteurs de protons acides tels le phosphate (acidité titrable) et **surtout sous forme d'ion ammonium**

3. Fonctions endocrines :

De nombreuses substances à activité biologique sont synthétisées dans le rein et exercent un effet soit paracrine (fonctions de transport, d'activités métaboliques, ou de la croissance des cellules rénales) soit systémique (endocrine).

a. Activation de la vitamine D

La forme active de la vitamine D [1,25 (OH)₂- vitamine D3 ou calcitriol] est produite dans les cellules tubulaires proximales, à partir de son précurseur hépatique, la 25 (OH) vitamine D3, sous l'effet de la 1 α -hydroxylase. L'activité de cette enzyme est augmentée par la PTH. La forme active de la vitamine D augmente l'absorption digestive et rénale de calcium, et l'absorption intestinale de phosphate.

b. Érythropoïétine (EPO)

C'est une glycoprotéine produite par des cellules interstitielles péri-tubulaires fibroblastiques en réponse aux variations de la pression partielle tissulaire en O₂. L'EPO produite en réponse à l'hypoxie cellulaire, physiologique (altitude) ou pathologique (pathologies respiratoires par exemple), et stimule la production des globules rouges par la moelle osseuse.

c. Système rénine-angiotensine-aldostérone (SRAA)

-La **rénine**, sécrétée au niveau de l'appareil juxta-glomérulaire en réponse aux variations de la volémie, active par protéolyse l'angiotensinogène circulant d'origine hépatique ; l'enzyme de conversion transforme l'angiotensine I libérée en angiotensine II.

-L'**angiotensine II** exerce des effets vasoconstricteurs puissants (via son récepteur AT1) et stimule la sécrétion cortico-surrénalienne d'aldostérone, favorisant la rétention de Na⁺ et la sécrétion de K⁺ et de H⁺.

-Les stimuli de la sécrétion de rénine sont :

- l'**hypovolémie** ou la baisse de la pression artérielle ;
- le **système nerveux sympathique** ;

➤ l'augmentation de la concentration en chlorure de sodium au niveau de la macula densa (= feedback tubulo-glomérulaire).

–de ce fait , une hypertension artérielle secondaire peut être observée en cas de compression de l'artère rénale par une tumeur (→hypo perfusion rénal →stimulation de la sécrétion de rénine) ou en cas de réninome (tumeurs sécrétant la rénine)

–L'inhibition du SRAA par des médicaments agissant à différents niveaux de la cascade d'activation est largement utilisée en clinique (HTA, insuffisance cardiaque, progression des néphropathies).

IV. Histologie des différents segments du néphron :

Le rein est un organe structurellement complexe, essentiel à la survie de l'homme depuis son développement embryonnaire[15]. Chaque cellule du parenchyme rénal est hautement spécialisée dans le maintien de l'homéostasie des électrolytes, du volume et des déchets. Les pathologies rénales peuvent être grossièrement catégorisées en fonction du segment affecté du néphron : le glomérule, les tubules, l'interstitium ou l'irrigation sanguine. Chacune diffère dans ses manifestations cliniques, ce qui rend vital pour le clinicien d'intégrer les diagnostics différentiels.

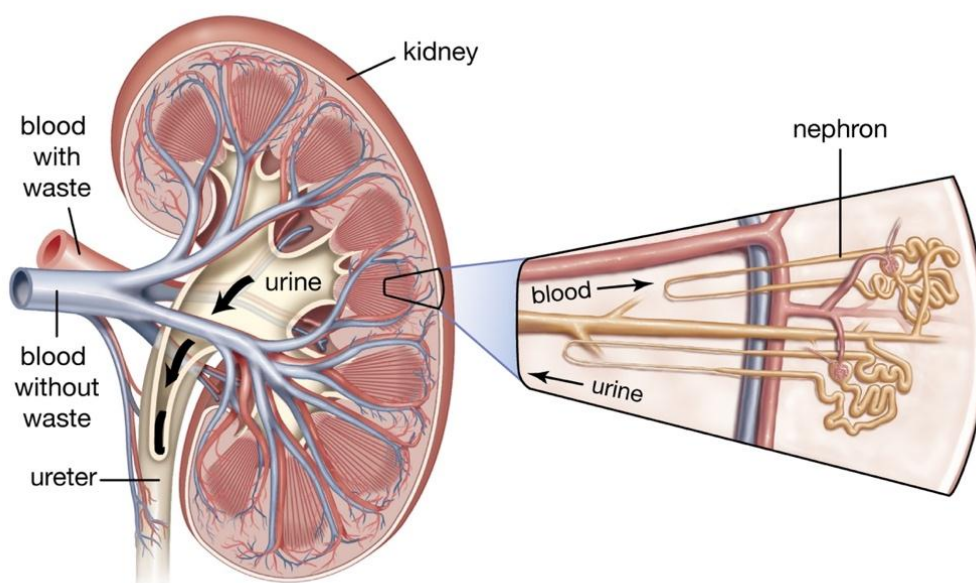
a. Le néphron

Macroscopiquement, le rein se divise en deux parties : le cortex rénal, la partie externe du rein, et la médulla, la partie interne. Toutes les deux contiennent différentes structures du néphron, l'unité fonctionnelle du rein. Il est essentiel de comprendre la structure du néphron pour comprendre le fonctionnement du rein.

Le néphron est composé d'un glomérule et d'un système tubulaire complexe (Fig 12) . Le glomérule et la première partie du système tubulaire, appelée tubule contourné proximal (TCP), sont situés dans le cortex rénal. Après le TCP, l'anse de Henlé, une structure en épingle à cheveux, pénètre dans la médulla et retourne au cortex pour se connecter au tubule contourné distal (TCD). Enfin, le néphron se draine dans le canal collecteur via des tubules de connexion[16].

Il existe deux types de néphrons : (1) les néphrons superficiels avec leurs glomérules situés près de la surface corticale et de courtes boucles de Henlé, et (2) les néphrons juxtamédullaires avec leurs glomérules situés près de la jonction cortico-médullaire et de longues boucles de Henlé descendant plus profondément dans la médulla rénale.[12]

Le glomérule filtre de grandes quantités de sang, que le système tubulaire transforme en urine par réabsorption et sécrétion d'eau libre et de solutés[15].



© Encyclopædia Britannica, Inc.

Figure 12 : Néphron rénal

b. Le glomérule rénal de Malpighi (Fig 13)

Le glomérule est formé par une touffe de capillaires entourés d'une capsule imperméable appelée capsule de Bowman.[16] Les capillaires glomérulaires sont flanqués de deux vaisseaux de résistance, les artérioles afférentes et efférentes, qui régulent la pression intraglomérulaire. Ces capillaires ont des caractéristiques uniques qui leur permettent de filtrer de grands volumes de sang. La barrière de filtration est composée de trois structures qui fournissent le support et les propriétés sélectives nécessaires à la formation du filtrat glomérulaire primaire, l'ultrafiltrat :

1–L'endothélium fenestré des capillaires glomérulaires : cette couche confère une sélectivité de taille par des fenestrons de 70 à 100 nm de diamètre.

2–La membrane basale glomérulaire (MBG) : il s'agit d'une structure épaisse composée de protéines extracellulaires, notamment de protéoglycanes, de laminine, de fibronectine et de collagène de type IV. Cette couche confère une sélectivité de charge aux particules filtrées.

3–Podocytes : épithélium viscéral composé de cellules spécialisées qui tapissent le MBG et forment la couche la plus externe de la barrière de filtration[9]. Ils créent un diaphragme en forme de fente grâce à des processus interdigités de pieds longs et fins[16]. Ces cellules servent à maintenir l'intégrité des boucles capillaires[9].

Une fois le sang filtré, l'ultrafiltrat réside entre l'épithélium viscéral et la capsule de Bowman. De là, l'ultrafiltrat s'écoule dans le TCP[16].

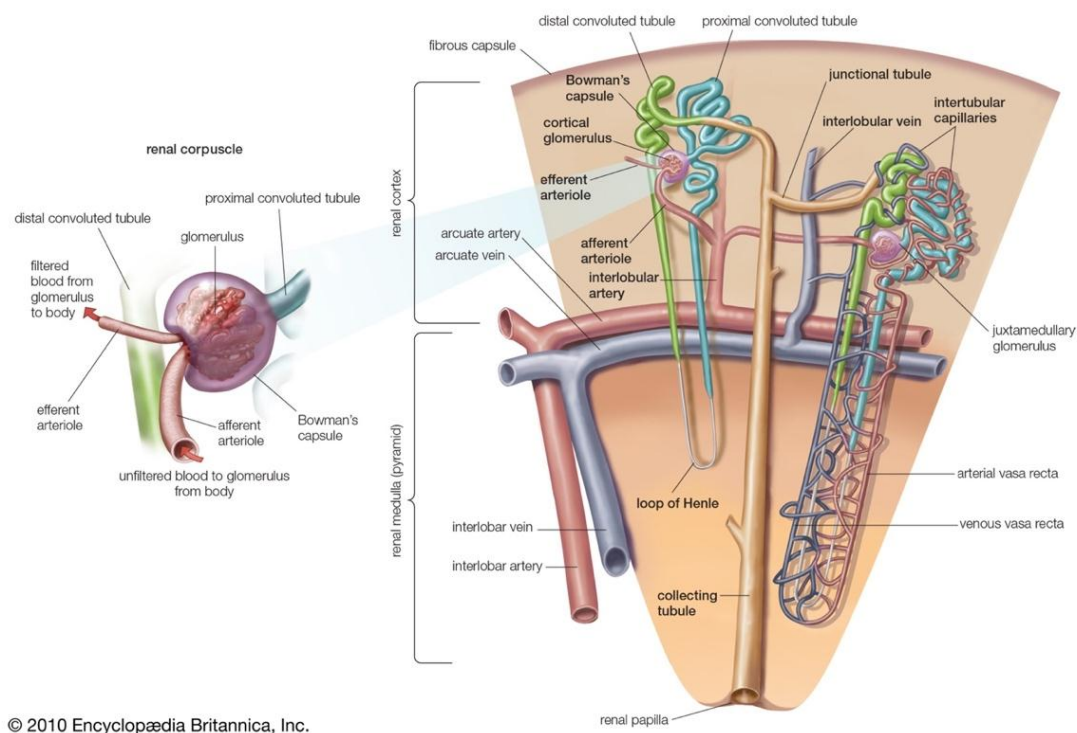


Figure 13 : Le glomérule rénal

c. Le tube contourné proximal

La capsule de Bowman donne naissance au TCP, qui est adjacent au glomérule dans le cortex rénal. Le TCP se forme à partir d'un épithélium cuboïdal simple constitué de 5 à 7 cellules cubiques à noyau arrondi en position médiane et portent le nom de néphrocytes, elles sont dédiées à l'absorption et au transport de l'eau, des électrolytes et d'autres particules. Ces cellules sont caractérisées par une bordure en brosse de microvillosités destinée à augmenter la surface en contact avec l'ultrafiltrat glomérulaire (Fig 14), avec d'abondantes mitochondries longues et fines tapissant le pôle basal de la cellule, appareil de Golgi supranucléaire, vésicules d'endocytose et lysosomes dans la région apicale, et de nombreuses vésicules impliquées dans le transport transcellulaire de 60 à 80 % de l'ultrafiltrat[16].

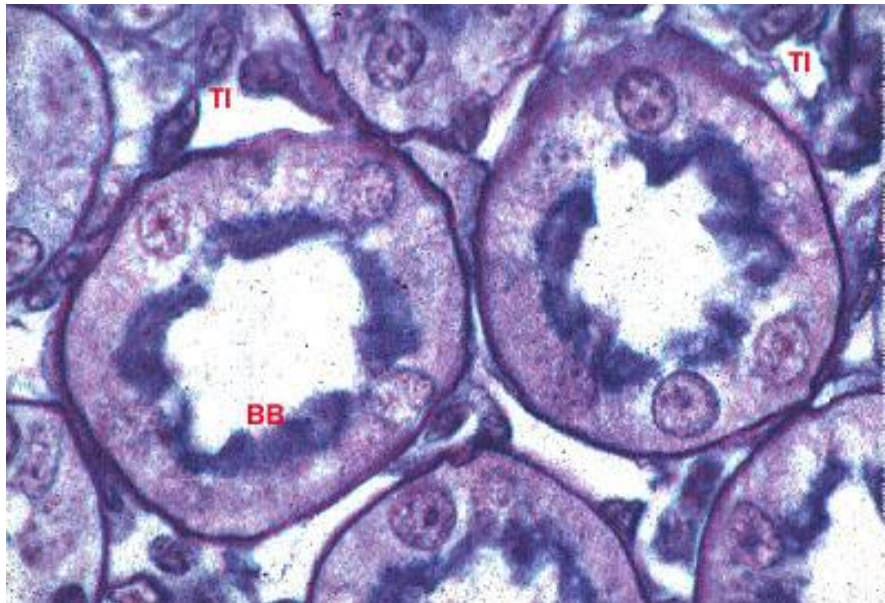


Figure 14 : Structure de l'épithélium des tubes contournés proximaux coupés transversalement .(BB) ; Bordure en Brosse . (TI) : Tissu Interstitiel contenant des fibroblastes au noyau allongé

Les capillaires péri-tubulaires entourent le TCP. Ce réseau capillaire est responsable de l'approvisionnement en sang des tubules ainsi que de la récupération de l'eau libre réabsorbée, des ions et d'autres constituants du plasma comme les acides aminés et le glucose[16].

d. L'anse de Henlé

Le TCP quitte le cortex rénal et se transforme en la branche descendante mince (BDM) de l'anse de Henlé qui pénètre dans la médulla rénale. Le tubule devient plus étroit et les cellules plus petites, avec peu de mitochondries et des microvillosités courtes souvent indécélables en microscopie optique[16](Fig 15)

La branche grêle ou branche descendante a un diamètre de 12 à 15 micromètres ; les cellules de sa paroi (2 à 3 sur une coupe transversale) sont très aplaties avec un noyau ovalaire faisant saillie dans la lumière du tube => on parle de cellules endothéliformes

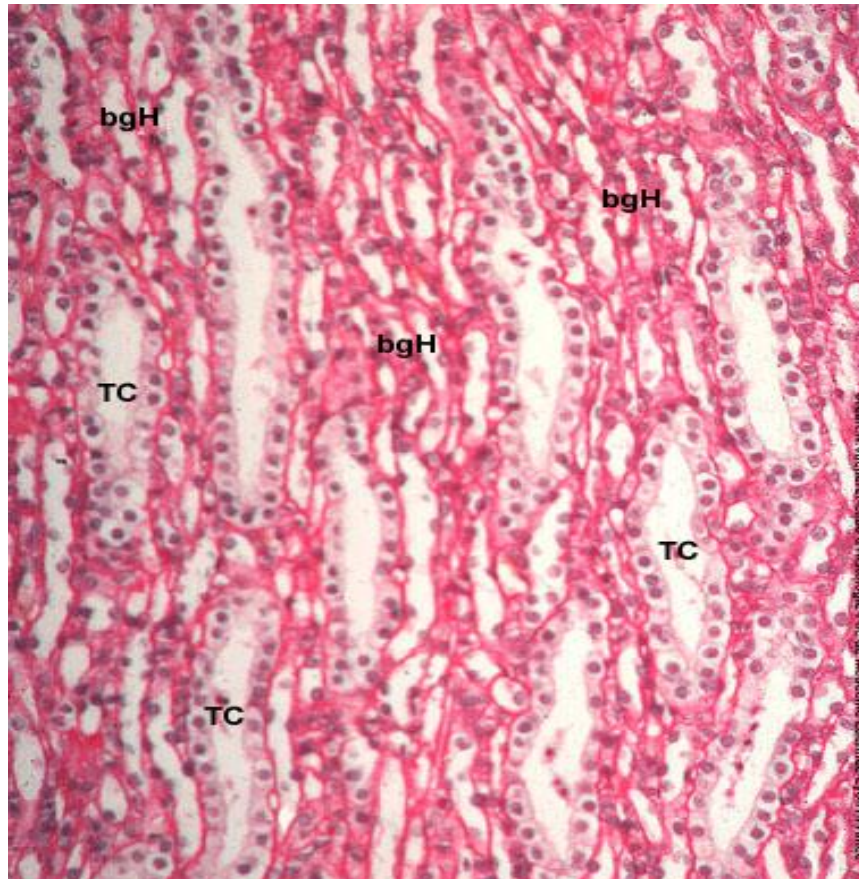


Figure 15 : Coupe rénale radiaire; elle illustre la présence exclusive des branches grêles des anses de Henlé (bgH) et des tubes collecteurs (TC) ou tubes de Bellini au niveau de la zone interne d'une pyramide de Malpighi

Le tubule effectue ensuite un virage vers le haut en direction du cortex, devenant le membre ascendant large (BAL) avec un diamètre de 30 à 40 micromètres. Là, les cellules de revêtement deviennent plus grandes, avec des microvillosités et des mitochondries plus nombreuses, afin de s'engager dans le transport actif du sodium pour diluer l'urine[16].

e. L'appareil juxtaglomérulaire et le tube contourné distal

L'appareil juxtaglomérulaire est la région chargée de réguler la filtration glomérulaire par le biais de la rétroaction tubuloglomérulaire[17]. Histologiquement, cette région est proche du pôle vasculaire du glomérule. Elle est constituée des cellules macula densa du BAL cortical et des cellules musculaires lisses granuleuses de l'artériole afférente du glomérule, reliées fonctionnellement et structurellement par des cellules mésangiales glomérulaires[18] Les cellules macula densa sont des cellules tubulaires morphologiquement distinctes caractérisées par une région dense de cellules hautes[16].

La BAL se transforme en TCD après être retourné au cortex rénal près de son glomérule d'origine[16]. Le TCD comprend le segment du néphron entre la macula densa et le tubule collecteur cortical (TCC)[12].

Les cellules du TCD sont des cellules de grande taille, remarquables pour contenir le plus grand nombre de mitochondries parmi les autres cellules du néphron. (Fig 16) Elles présentent une amplification basolatérale étendue renfermant de multiples mitochondries, créant un aspect palissadique dans la partie basale des cellules.[12][11] Les cellules intercalaires commencent à apparaître dans le dernier segment du TCD et restent tout au long des tubules communicants et collecteurs.[12]

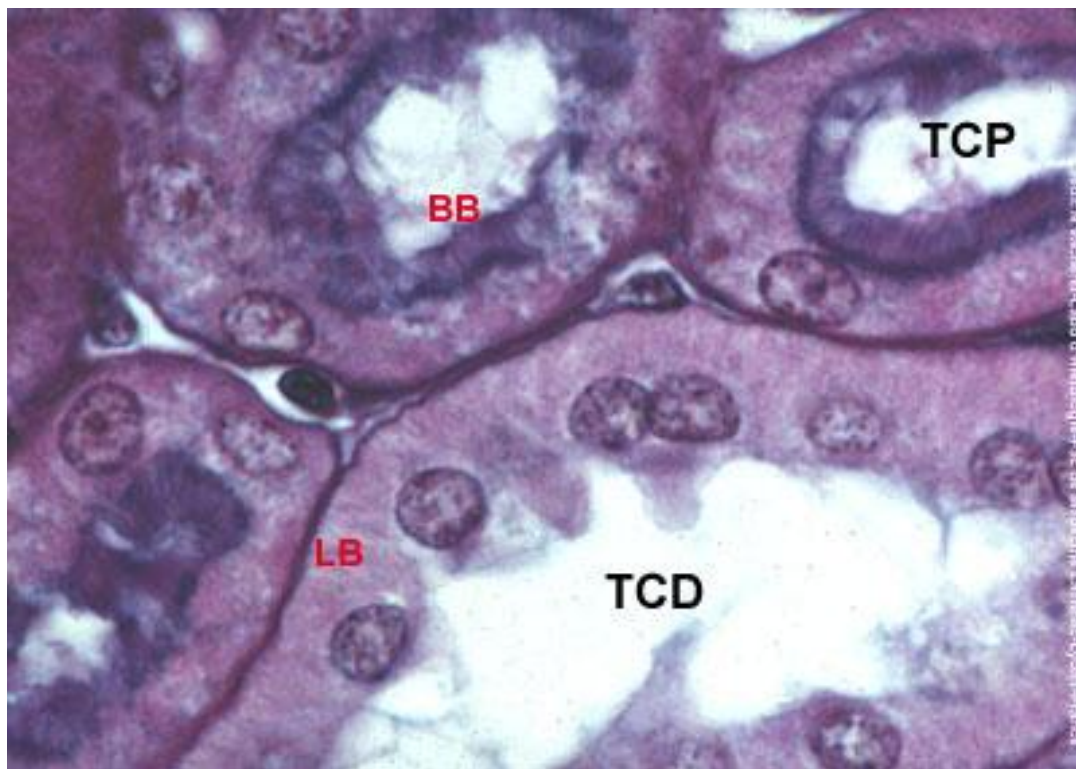


Figure 16 : trois coupes transversales de tubes contournés proximaux (TCP) et une coupe oblique, ce qui explique la grande dimension de la lumière, d'un tube contourné distal (TCD); (BB) la bordure en brosse(LB) labyrinthe basal

f. Tubules communicants et collecteurs

La dernière partie du néphron est constituée par les tubules communicants, où se produit la dernière mise au point de l'urine. Ces tubules possèdent deux types de cellules : les cellules intercalaires et les cellules des tubules communicants (CNT). Les cellules intercalaires apparaissent denses en microscopie électronique et ne présentent pas l'amplification basolatérale caractéristique des cellules du TCD. Ces cellules régulent la sécrétion d'hydrogène et de bicarbonate. Les cellules tubulaires de connexion présentent également une amplification basolatérale, mais elles possèdent moins de mitochondries que les cellules TCD[12].

L'apparition des cellules principales marque la transition vers les tubules collecteurs et la fin du néphron. Dans les néphrons corticaux, le CNT mène au tubule collecteur, qui se draine dans un canal collecteur. Les tubules de connexion des néphrons juxtamédullaires se rejoignent et forment une arcade qui se draine dans un canal collecteur commun[12][11].

ETUDE THEORIQUE

I. TYPES HISTOLOGIQUES :

Les néoplasmes rénaux bénins qui surviennent chez l'adulte constituent un groupe hétérogène de tumeurs avec une histologie caractéristique et des profils clinicobiologiques variables. Les schémas de classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) Edition 2016 catégorisent les néoplasmes rénaux bénins sur la base de l'histogenèse (cellule d'origine) et de l'histopathologie [19] (Tableau I). Les néoplasmes rénaux sont ainsi classés en tumeurs à cellules rénales, métanéphriques, mésenchymateuses et mixtes épithéliales et mésenchymateuses

Tableau I : Classification histologique de l'OMS édition 2016 des tumeurs bénignes rénales

<u>Tumeurs à cellules rénales</u>	- Adénome a cellules rénales - Oncocytome rénal
<u>Tumeurs métanéphriques</u>	- Adénome métanéphrique(embryonnaire) - Adénofibrome métanéphrique - Tumeur stromal métanéphrique
<u>Tumeurs mésenchymateuses bénignes</u>	- Angiomyolipome - Angiomyolipome épithélioïde - Léiomyome - Tumeur des cellules juxtaglomérulaires - Tumeur à cellules interstitielles rénomédullaires (fibrome médullaire) - Hémangiome - Lymphangiome - Lipome - Myxome - Histiocytome fibreux bénin - Variante adulte du néphrome mésoblastique - Tumeur fibreuse solitaire
<u>Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses</u>	- Néphrome kystique - Tumeurs mixtes épithéliales et stromal familiale

1. Angiomyolipome :

L'angiomyolipome (AML) est une tumeur solide que l'on rencontre fréquemment dans le rein en pratique clinique[20]. présenté typiquement par une tumeur solide "triphasique" composée de quantités variables de trois éléments : tissu adipeux mature , souvent le plus abondant , des vaisseaux sanguins dysmorphiques, et des composants musculaires lisses [20].

Des développements récents ont ajouté à notre compréhension de l'angiomyolipome rénal. Tout d'abord, bien qu'il ait été considéré comme un hamartome, et plus récemment comme un choristome[21][22] l'angiomyolipome est maintenant considéré comme faisant partie de la famille des tumeurs à cellules épithélioïdes perivasculaires (PEComes) [23]. En outre, des développements récents ont révélé qu'il existe différents types d'angiomyolipomes rénaux ; collectivement, ils constituent un groupe hétérogène de néoplasmes dont la pathologie, la radiologie et le comportement clinique sont variables. Par exemple, en plus de l'angiomyolipome classique (riche en graisse) qui peut être diagnostiqué par imagerie , il est maintenant reconnu que certains angiomyolipomes triphasiques, appelés angiomyolipomes pauvres en graisse, ne contiennent que de petites quantités de cellules graisseuses [24][25] trop peu pour être détectées par imagerie, et sont parfois confondus avec des cancers rénaux .[26] Une entité pathologique récemment décrite, appelée angiomyolipome avec kystes épithéliaux, contient également peu ou pas de cellules graisseuses et fait partie du groupe des angiomyolipomes pauvres en graisse[27][28]. Bien que l'angiomyolipome soit généralement bénin, un angiomyolipome épithélioïde rare et potentiellement malin est répertorié séparément dans la classification la plus récente des tumeurs rénales de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) (tableau 1) et représente la tumeur la plus indifférencier des tumeurs à cellules épithélioïdes perivasculaires (PEComes)[29][19]

Alors que 80 % des angiomyolipomes sont sporadiques et pour la plupart sans conséquence, environ 20 % sont associés au complexe de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) [30]. On peut également trouver des angiomyolipomes chez des patients atteints de lymphangioleiomyomatose (LAM)[31][32]

L'AML peut être associé outre la STB et la lymphangioleiomyomatose , à d'autres phacomatoses (la NF1 neurofibromatose NF1 de Von Recklinghausen, la neurofibromatose NF2, le syndrome de Sturge Weber-Krabbe, la maladie de Von Hippel-Lindau), le carcinome à cellule rénale (7% des AML sporadiques), la polykystose rénale (4,5% des AML), et la tumeur de Riopelle (association d'AML , sarcome ethypernephrome) (1% des AML)[33-36]

Les AML apparaissent de façon caractéristique, au milieu de la vie (âge moyen 43 ans) pour les AML sporadique, et avant la troisième décennie en cas de STB ; et sont au moins 4 fois plus fréquents chez les femmes que chez les hommes [20][37] Les angiomyolipomes peuvent se manifester cliniquement par une hémorragie extra rénales spontanée accompagnée de douleurs aiguës du flanc ; un traumatisme antérieur, s'il existe, n'est généralement que léger , cependant , 60% des patients sont asymptomatiques , et la tumeur est découverte de façon fortuite par imagerie médicale [38]

Comme la plupart des angiomyolipomes contiennent des quantités substantielles de tissu adipeux, ils sont généralement diagnostiqués par tomodensitométrie ou IRM en identifiant les caractéristiques d'imagerie des cellules graisseuses dans la masse [21].

Une invasion de la veine rénale, de la veine cave inférieure ou des ganglions lymphatiques est possible et indique une croissance multifocale, plutôt qu'une invasion ou une métastase. Une transformation maligne est extrêmement rare. L'angiomyolipome

est également considéré comme la seule tumeur hormonosensible dont la vitesse de progression est influencée par les œstrogène chez la femme enceinte

- **AML épithéloïdes**

–Un néoplasme mésenchymateux potentiellement malin étroitement lié à la AML classique. Et qui se compose d' au moins 80% de cellules épithéloïdes[39][40][41]

L'AML rénal épithélioïde (AMLe) est le sous-type le plus agressif des AML rénaux, avec un potentiel métastatique et un pronostic qui se rapprochent de ceux des carcinomes à cellules claires rénaux (CCR) .

–Les AML et les AMLe appartiennent à la famille des PEComes (PerivascularEpithelioidCell) exprimant la protéine HMB-45. L'AMLe est considérée comme la tumeur la plus indifférenciée des PEComes rénaux.

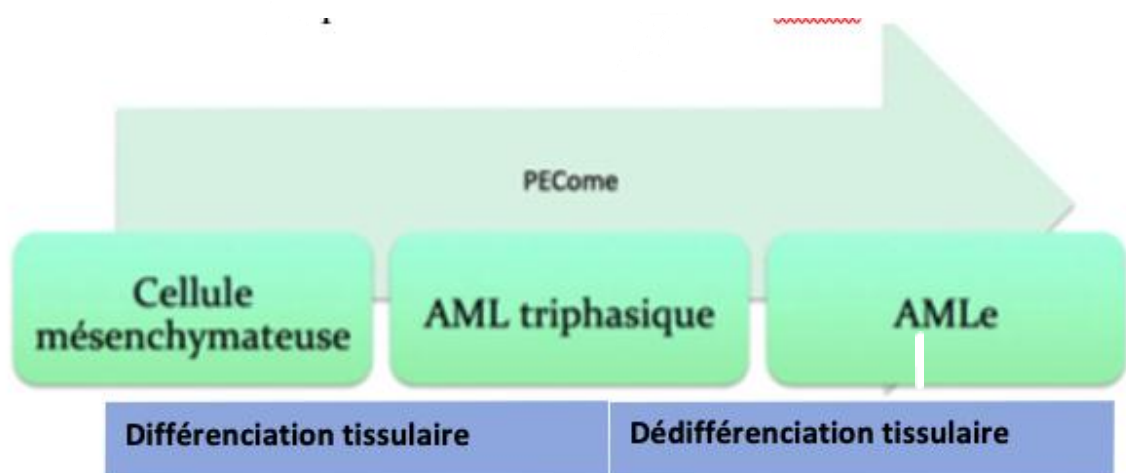


Figure 17: Physiopathologie des AMLe. Oncogenèse de la famille des PEComes

– Comme l'angiomyolipome classique, l'angiomyolipome épithélioïde a été décrit chez des patients présentant ou non une sclérose tubéreuse de Bourneville. Les deux sexes sont également touchés, et l'âge moyen des patients au moment du diagnostic est de 50 ans [42]

- Avec quatre paramètres (clinique, TDM, anatomopathologique et bilan d'extension), la classification pronostique des PEComes[43] 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.
- L'AMLe bénin multiple 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 au moins une seconde localisation. L'AMLe multiple doit faire rechercher un STB.
- L'AMLeR à potentiel agressif est défini par l'absence d'extension locorégionale ou de localisation à distance et une AEG ou une évolution rapide, un aspect de masse rénale indéterminée à la TDM, une tumeur supérieure à 5 cm, un contingent infiltrant, un haut grade nucléaire, de la nécrose ou une activité mitotique supérieure à 1/50 HPF.
- L'AMLeR malin avec envahissement locorégional est défini par un envahissement locorégional et une AEG ou une évolution rapide, un aspect de masse rénale indéterminée à la TDM, une tumeur supérieure à 5 cm, un contingent infiltrant, un haut grade nucléaire, de la nécrose ou une activité mitotique supérieure à 1/50 HPF sont souvent associés.
- L'AMLeR malin avec métastases à distance est défini par l'existence de métastases à distance avec une AEG ou une évolution rapide, un aspect de masse rénale indéterminée à la TDM, une tumeur supérieure à 5cm, un contingent infiltrant, un haut grade nucléaire, de la nécrose ou une activité mitotique supérieure à 1/50 HPF

- **Forme familiale : la sclérose tubéreuse de Bourneville**

–La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une maladie génétique autosomique dominante résultant de mutations héréditaires ou sporadiques du gène TSC1 ou TSC2, qui codent pour l'hamartin et la tubérine, respectivement. Il se caractérise par des lésions hamartomateuses dans plusieurs organes, notamment le cerveau, les reins, la peau, le cœur, les poumons et la rétine[44]

–Les problèmes rénaux sont très fréquents chez les patients atteints de STB après les manifestations neurologiques et les troubles neuropsychiques associés au STB et constituent une cause majeure de morbidité et de mortalité chez ces patients[45,46] Les manifestations rénales comprennent les angiomyolipomes, les kystes épithéliaux, la polykystose rénale et le carcinome rénal [47,48]

Les angiomyolipomes sont observés chez 55%–75% des patients atteints de STB ;la plupart se forment avant la troisième décennie[44].Par rapport aux angiomyolipomes sporadiques, les deux sexes sont également touchés. Les angiomyolipomes dans le STB se présentent typiquement à un plus jeune âge, sont plus souvent multiples, plus grands, et presque toujours bilatéraux Ils ont tendance à se développer et à être plus symptomatiques [38]. Avec une croissance en moyenne de 1,25 cm/an selon les études , alors que le taux de croissance moyen des angiomyolipomes sporadiques n'était que de 0,19 cm/an [49].

La plupart des angiomyolipomes du STB sont histologiquement identiques au type classique, cependant, comme d'autres formes sporadiques, ils peuvent contenir peu ou pas de cellules graisseuse et ont la même apparence que ceux qui se présentent sporadiquement, sauf qu'ils ont tendance à être plus grands [50].

Étant donné que le carcinome à cellules rénales peut se produire chez les patients atteints de STB, les masses qui ne contiennent pas de graisse visible peuvent nécessiter un suivi étroit [49]. Les angiomyolipomes chez les patients atteints de STB sont plus susceptibles d'avoir une composante épithélioïdes ou de contenir des kystes épithéliaux par rapport aux angiomyolipomes trouvés sporadiquement [51].

- **Angiomyolipome dans la lymphangioleiomyomatose**

Les angiomyolipomes rénaux peuvent également se produire chez les patients atteints de lymphangioleiomyomatose (LAM), une maladie rare caractérisée par la prolifération de cellules atypiques semblables à des muscles lisses et par des changements kystiques associés. La lymphangioleiomyomatose (LAM) se manifeste généralement par des symptômes liés aux changements kystiques destructeurs dans les poumons. La maladie pulmonaire est progressive et peut entraîner des pneumothorax, des épanchements pleuraux chyleux et une insuffisance respiratoire. La lymphangioleiomyomatose (LAM) se produit de manière sporadique ou en association avec le STB [31]

La lymphangioleiomyomatose (LAM) sporadique touche 1 femme adulte sur 400 000 ; dans le cas du STB, la LAM se manifeste chez 30 à 40 % des femmes adultes [31] et rarement chez les hommes et les enfants.

Bien que les principales manifestations cliniques proviennent de la pathologie pulmonaire, la LAM est une maladie multisystémique qui, en plus des angiomyolipomes rénaux, provoque une lymphadénopathie abdominale, une ascite chyleuse et de grandes masses lymphatiques kystiques appelées lymphangioléiomyomes [52,53]. La LAM est également associée à une fréquence accrue de méningiomes. Alors que les mutations héréditaires des gènes TSC-1 ou TSC-2 provoquent la STB, les mutations acquises (somatiques) de l'un ou l'autre de ces gènes sont associées à la lymphangioleiomyomatose (LAM) sporadique [31].

2. Oncocytome :

L'oncocytome rénal représente 3 à 10% de toutes les tumeurs corticales rénales, de nombreux cas rapportés ayant été initialement diagnostiqués comme des carcinomes rénaux et reclassés rétrospectivement[54][55,56]. La cellule d'origine de l'oncocytome semble être la cellule intercalaire de la partie corticale du tubule collecteur[56,57], bien que certaines études plus anciennes soutiennent également une origine à partir des cellules tubulaires rénales proximales [58,59], tandis que d'autres montrent une origine à partir de l'un ou l'autre segment du néphron.

L'oncocytome rénal survient habituellement chez les hommes, avec un rapport homme/femme de 2 à 3, Il survient généralement chez des patients plus âgés, avec un pic d'incidence dans la septième décennie de vie. Dans la majorité des cas, il est asymptomatique ou découvert à l'état initial, mais peut provoquer une hématurie macroscopique ou microscopique, des douleurs au flanc ou abdominal, ou une perte de poids. Il se présente parfois comme une masse palpable [56].

Les oncocytomes sont des tumeurs sporadiques sans susceptibilité génétique connue, sauf lorsqu'ils sont observés en association avec le syndrome de Birt-Hogg-Dube, un trouble autosomique dominant associé à la mutation de la folliculine [58].

Les oncocytomes ont tendance à être bien circonscrits et de forme sphérique, une caractéristique qui correspond à leur comportement généralement bénin. L'invasion du parenchyme rénal normal ou du système collecteur est rare, même lorsque la tumeur est assez grande ; cependant, une invasion de la graisse périnéphrique a été rapportée chez un nombre petit mais significatif de patients. En général, ces tumeurs avec extension périnéphrique répondent aux critères de l'oncocytome et ont démontré un comportement cliniquement bénin

- **Oncocytome dans le Sd de Birt-Hogg-Dube (BHD) :**

Le syndrome BHD est une maladie tumorale héréditaire autosomique dominante très rare, décrite pour la première fois en 1977 [60]. Le locus BHD est composé de 14 exons et se trouve sur le bras court du chromosome 17 (17p11.2) ; [61]. L'ARNm de la BHD est exprimé dans différents tissus, notamment dans le néphron distal du rein, dans les pneumocytes de type I et dans la peau. Une expression réduite de BHD a été décrite chez des patients atteints de tumeurs rénales et du syndrome BHD [62]. La maladie se caractérise par une triade de symptômes comprenant des lésions cutanées caractéristiques, des tumeurs rénales et des lésions pulmonaires bulleuses avec une tendance aux pneumothorax spontanés.

Les tumeurs rénales vont des oncocytomes bénins aux carcinomes malins à cellules chromophobes, à cellules claires ou du sous-type papillaire. Des tumeurs hybrides peuvent parfois également se développer dans les reins. Les lésions cutanées typiques sont appelées fibrofolliculomes et sont caractérisés par une prolifération circonscrite de

collagène et de fibroblastes autour des follicules pileux distordus à partir desquels les cellules basaloïdes font protusion dans le stroma fibromineux environnant. Les autres anomalies cutanées caractéristiques sont des trichodiscomes et des acrochordons. Les manifestations dermatologiques du syndrome de BHD se développent généralement dans la troisième ou la quatrième décennie de la vie et persistent à vie. Les manifestations cutanées précèdent généralement les tumeurs rénales associées. Les kystes pulmonaires sont caractérisés par une dilatation kystique des espaces alvéolaires, dilatation allant d'une taille microscopique à quelques millimètres de diamètre. Les parois minces des kystes sont bordées par un épithélium cubique. La rupture des kystes mène au pneumothorax.

- **Bilatéralité, multifocalité, et maladie métachrone :**

Les séries documentaires rassemblées ne suggèrent pas que les oncocytomes rénaux ont une prédilection pour le rein droit ou le rein gauche, ou pour un site particulier dans le rein. Dans les rapports récents, 95 % des patients avaient des tumeurs unilatérales. Parmi les 5 % de patients chez qui une maladie bilatérale a été trouvée, les deux types de présentation, synchrone et métachrone ont été documentés. La multifocalité a été identifiée dans 6 à 12 % des tumeurs, certains patients présentant à la fois une bilatéralité et une multifocalité [63][64]. Le terme "oncocytomatose" a été inventé en 1982 et devrait probablement être réservé aux patients chez qui le parenchyme rénal est constellé de multiples oncocytomes [65][66].

- **Carcinome rénal coexistant :**

Une considération importante dans l'approche du médecin au patient présentant des masses rénales multiples est la reconnaissance que l'oncocytome peut coexister avec un CCR dans le rein ipsilatéral et/ou controlatéral. Les auteurs ont rapporté des taux très disparates de ce phénomène, allant de 2 % à 32 % [28,67,68]. Une série plus récente de 138 patients atteints d'oncocytome a montré que 10 % d'entre eux avaient des tumeurs coexistantes [63].

3. Adénome papillaire :

Les adénomes papillaires sont des néoplasmes épithéliaux rénaux fréquents. Selon des séries d'autopsie, environ 40 % des patients de plus de 70 ans portent des adénomes rénaux[19] .

Jusqu'en 2015, les adénomes rénaux étaient définis comme des tumeurs mesurant < 5 mm. La décision d'augmenter le seuil de taille des adénomes papillaires à 15 mm a été prise sur la base de preuves que les tumeurs de bas grade (grade 1 –2) non encapsulées de cette taille n'ont pratiquement aucune capacité à métastaser [69]

Ils sont généralement subcapsulaires et solitaires. Les anomalies histologiques et génétiques des adénomes rénaux ne se distinguent pas des CCR papillaires [19,70] et la taille est le seul critère pouvant faire la différence avec le carcinome papillaire , les modifications cytogénétiques des adénomes papillaires comprennent la perte du chromosome Y et la trisomie combinée des chromosomes 7 et 17 [71]. On a décrit une séquence adénome papillaire–carcinome qui s'apparente à une transformation similaire des adénomes coliques [72,73]

On trouve aussi fréquemment des adénomes papillaires chez les patients atteints de maladie kystique rénale acquise ainsi que chez les patients soumis à une hémodialyse de longue durée[74], et leur apparition a été positivement corrélée au tabagisme chronique [75]

4. Adénome métanephrique :

L'adénome métanephrique est une tumeur épithéliale très cellulaire composée de petites cellules uniformes d'aspect embryonnaire.

C'est une tumeur qui était initialement considéré comme dérivé d'un blastème persistant, mais il a également été suggéré que l'adénome métanephrique constitue la maturation d'un néphroblastome (également appelé tumeur de Wilms). Cette théorie est soutenue par l'immunophénotype observé dans l'adénome métanephrique, qui est semblable à celui du néphroblastome différencié et des restes néphrogéniques[76]

Dans diverses séries, l'âge médian des patients au moment de la présentation était d'environ 50 ans, la plupart des cas survenant dans la cinquième ou la sixième décennie de la vie [77] et peut être observé également chez les enfants [78]. Les deux tiers des cas d'adénomes métanephriques ont été observés chez des femmes.

La découverte d'adénomes métanephriques est souvent fortuite, mais les caractéristiques typiques sont une hématurie, une pyrexie, une masse abdominale et une douleur au flanc.[79]

Environ 10% des patients présentent une polyglobulie [80], probablement induite par l'érythropoïétine et les cytokines dérivées de la tumeur. La polyglobulie disparaît généralement après la résection[81].

5. Adénofibrome métanephrique :

L'Adénofibromemétanephrique est un néoplasme diphasique dans lequel une composante à cellules fusiformes, morphologiquement identique à la tumeur stromalemétanephrique, est associée à une composante épithéliale morphologiquement identique à l'adénome métanephrique.

6. Tumeurs à cellules juxta-glomérulaires :

La tumeur des cellules juxtaglomérulaires est un néoplasme rare sécrétant de la rénine et provenant du muscle lisse spécialisé de l'artériole afférente glomérulaire dans l'appareil juxtaglomérulaire du rein.

Cette tumeur survient typiquement chez les jeunes adultes (avec un pic d'incidence entre la deuxième et la quatrième décennie) et le ratio femme/homme est de 2. Ces tumeurs ont également été signalées chez des enfants et des adultes âgés [82]. Moins de 100 cas ont été rapportés, la plupart dans des rapports de cas ou de petites série .

Les patients présentent une hypertension artérielle sévère et mal contrôlée, un hyperaldostéronisme et une hypokaliémie secondaire à la sécrétion tumorale de rénine.[83][84]

L'hypertension et l'hypokaliémie disparaissent généralement après l'ablation chirurgicale, bien que 10% des patients restent légèrement hypertendus [82]. Cette tumeur était supposée être bénigne, mais un cas récent et bien documenté de cellules juxtaglomérulaires métastatiques a été rapporté chez un homme de 52 ans [85] .

7. Fibrome médullaire :

Les tumeurs interstitielles rénomédullaires sont de petites tumeurs mésenchymateuses bénignes de la médulla rénale, généralement de découvertes fortuitement à l'autopsie, et appelées à l'origine fibromes médullaires [86]. Cette tumeur peut être multiple et bilatérale et est considérée comme un incidentalome.

Des études ultrastructurales ont montré que ces tumeurs présentent des caractéristiques de cellules interstitielles médullaires et pas de caractéristiques de fibroblastes ; c'est pourquoi le terme de tumeur à cellules interstitielles rénomédullaires a été proposé [87].

Il est démontré que les cellules interstitielles médullaire sont responsables d'une action anti hypertensive de type endocrinien et que les petites tumeurs qui en sont issues peuvent représenter un nodule de type tumoral qui se développe en réponse à un stimulus hypertensif [87]

Cependant, l'hypertension n'était pas présente dans plusieurs cas cliniques rapportés, et par conséquent, cette hypothèse doit être d'avantage étayée [88].

8. Hémangiome :

L'hémangiome rénal est une tumeur vasculaire bénigne non commune du rein. Cette tumeur peut être classée comme caverneuse ou capillaire et touche le plus souvent les jeunes adultes sans préférence pour le sexe.

L'hémangiome du rein se présente sous la forme d'une tumeur solitaire, unicentrique et non encapsulée qui se développe fréquemment à partir des pyramides rénales ou du bassin [90]

Des épisodes récurrents d'hématurie et de colique néphrétique sont les symptômes typiques de ce type de tumeur , mais il est également fréquent qu'un diagnostic fortuit soit posé chez des patients asymptomatiques[89] . Les hémangiomes rénaux peuvent être associés à des syndromes systémiques tels que Sturge–Weber et Klippel–Trénaunay, ainsi qu'à une angiomatose systémique [19]. Les hémangiomes caverneux sont plus fréquents que les variantes capillaires.

II. ETUDE CLINIQUE

Étant donné que le vieil adage selon lequel « Toute tumeur parenchymateuse du rein est un cancer jusqu'à preuve du contraire » reste parfaitement d'actualité et que dans certains cas , on note la présence concomitante de tumeurs malignes et bénignes , la démarche diagnostic consistera à rechercher par ailleurs des signes de malignité, cependant , leur absence ne nous permet en aucun cas , d'écarter la probabilité de malignité .

2. Circonstances de découvertes

a. Découverte fortuite

Du fait de la généralisation de l'échographie et de la TDM depuis le début des années 80, un très grand nombre de masses rénales sont de découverte fortuite lors d'un examen réalisé sans symptomatologie clinique urinaire , dans le cadre d'une autre pathologie ou bien , dans le contexte d'une pathologie connue comme prédisposant au développement de tumeurs du rein tel que la STB

Les tumeurs diagnostiquées dans ce contexte sont généralement de petite taille (<3cm) , alors que les tumeur plus grande ont tendance à être plus symptomatique

b. Formes symptomatiques[91]

Les tumeurs du rein deviennent symptomatiques lorsqu'elles sont volumineuses , envahissent les voies excrétrices ou les organes de voisinages, les formes symptomatiques peuvent revêtir plusieurs aspects:

→ Formes urologiques :

–L'hématurie, présente dans 50 % des cas, est le symptôme majeur. Qu'il existe ou non des causes favorisantes à l'hématurie (traitement anticoagulant ou antiagrégant

plaquettaire), Elle est isolée dans 20% des cas, totale, macroscopique, indolore et intermittente et justifie l'exploration complète de l'appareil urinaire.

– Les lombalgies sont moins fréquentes (20% des cas).

– La perception d'une masse par le patient est rare (5% des cas) alors qu'elle est retrouvée cliniquement dans 30 % des cas.

– La triade classique de Guyon : hématurie, douleur et masse, n'est complète que dans 10% des cas. Enfin, l'hémorragie rétro péritonéale (par rupture d'un anévrysme tumoral, notamment dans le cas d'angiomyolipome) et la varicocèle (par compression de la VCI ou la veine rénale) sont encore plus rares.

– une insuffisance rénale peut être retrouvée, notamment lors des tumeurs volumineuses et multiples, intéressant l'ensemble du parenchyme rénal (le plus souvent dans le cadre de phacomatose)

→ **Formes hématologiques :**

La polyglobulie secondaire à la sécrétion d'érythropoïétine par la lésion est présente dans 4% des cas. À l'inverse, l'anémie fait, elle, partie du syndrome inflammatoire, ou bien , elle peut être signe de spoliation sanguine chronique ou aigue , pouvant aller jusqu'à un état de choc hémorragique

→ **Formes cardio-vasculaires :**

Il peut exister une hypertension artérielle secondaire à une compression artérielle par la masse rénale ou à une hypersécrétion de rénine (en cas de tumeurs juxta glomérulaire)

On observe également une thrombose veineuse, soit dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique, soit par envahissement de la veine cave par la tumeur

3. L'examen clinique:

a. L'interrogatoire

L'interrogatoire s'attachera à rechercher :

- Les antécédents familiaux de tumeurs rénales .
- La notion de formes héréditaires comme la maladie de Sclérose Tubéreuse de Bourneville ,le syndrome de Birt-Hogg-Dube ou de Von-Hippel-lindau .
- Les antécédents personnels ou familiaux de manifestations compatibles avec une STB de type neuro-psychique (épilepsie, troubles cognitifs, troubles comportementaux à type d'hyperactivité, difficultés de concentration, troubles obsessionnels compulsifs, autres) ; anomalies sur une imagerie cérébrale antérieure ; lésions cutanées en particulier du visage (ayant éventuellement fait l'objet de traitements par laser) ; rhabdomyome cardiaque dans l'enfance ; tumeur rénale bénigne ou maligne ; hémorragie intra-abdominale ; lésions oculaires (phacomes rétiniens) ;
- Les antécédents de maladie kystique pulmonaire diffuse ou de pneumothorax familial, dans le cadre d'une lymphangioleiomyomatose ou pouvant correspondre à un syndrome de Birt-Hogg-Dubé (BHD)
- Les antécédents personnel de pathologie rénale : insuffisance rénale , tumeur rénal , transplantation rénal
- Les facteurs de risque, notamment : le tabagisme, l'HTA, ou l'exposition professionnelle.
- Les signes fonctionnels tels que : l'hématurie, la douleur lombaire ou pesanteur

– Les signes généraux : l'asthénie, l'anorexie, l'amaigrissement permettant d'évaluer l'état général du patient et l'ancienneté des signes cliniques.

– les antécédents gynécologiques: grossesse, traitements hormonaux, statut hormonal (ménopause, contraception hormonale et sa nature) et les antécédents oncologiques

b. L'examen physique :

L'examen physique est peu contributif au diagnostic. Il consistera par ailleurs à :

– Une évaluation de l'état générale : GCS ,coloration des conjonctives , fréquence cardiaque , tension artérielle , IMC ...

– Un examen de la région lombaire a la recherche d'un contact lombaire ou d'une sensibilité lombaire

– Des signes de compression veineuse : œdèmes des membres inférieur, une circulation veineuse collatérale ,varicocèle

–Des signes évocateurs de STB :

- Signes cutanées (qui pourront être recherché lors d'une consultation dermatologique ou de génétique dédiée) : angiofibromes de la face (« adénomes sébacés »), fibromes unguéaux et péri-unguéaux (tumeurs de Koenen), taches hypomélaniques ou macules dépigmentées, taches café au lait, taches « peau de chagrin » lombaire .
- Troubles de la vision pouvant témoigner d'anomalies rétiniennes associées à la STB .
- Signes neurologiques orientant vers une STB : retard mental, troubles du comportement, épilepsie .

–En faveur de malignité :

- Des signes de métastases : des adénopathies, une hépatomégalie métastatique, des douleurs osseuses.
- Des signes en rapport avec le syndrome paranéoplasique : une hypertension ,une hépatomégalie de Stauffer...

4. EXAMENS PARACLINIQUES :

a. La Biologie :

Il n'existe pas de particularités biologiques pour les tumeurs rénales . La numération formule sanguine peut mettre en évidence une anémie secondaire à l'hémorragie, une vitesse de sédimentation accélérée ou CRP élevée en cas de nécrose ou d'infection tumorale ou encore une baisse de l'hématocrite. L'examen cyto bactériologique des urines peut montrer une hématurie microscopique [92,93], une protéinurie ou une perturbation de la fonction rénale. La culture en milieu spécial peut révéler une infection.

b. L'imagerie :[94–99]

i Intérêt et limites

Le but des explorations radiologiques est de différencier une masse rénale d'une pseudo-tumeur, et en cas de masse rénale, de différencier un kyste d'une masse pleine; en cas de masse pleine, de différencier une masse maligne d'une masse bénigne et en cas de masse maligne d'en faire le bilan d'extension.

Le diagnostic des tumeurs bénignes du rein de l'adulte est dominé par l'imagerie de l'angiomyolipome qui reste aujourd'hui la seule tumeur rénale à pouvoir être caractérisée avec une spécificité voisine de 100 %. Ce diagnostic est rendu possible dans

la majorité des cas par les caractéristiques de densité ou de signal du tissu adipeux qui le compose, mais doit obéir à des règles techniques et à des critères très stricts. La deuxième tumeur bénigne en fréquence est représentée par l'oncocytome dont le diagnostic de certitude sur les seules données de l'imagerie ne peut être que fortement suspecté dans les formes les plus typiques. Les autres tumeurs bénignes sont beaucoup plus rares, voire exceptionnelles. Leur diagnostic est en règle histologique, après exérèse chirurgicale ou à partir d'un prélèvement biopsique. Au plan sémiologique, elles appartiennent généralement au groupe des tumeurs indéterminées, dans lequel la proportion de cancer est nettement prédominante.

Les techniques d'imagerie en coupes ont remplacé avantageusement l'urographie intraveineuse.

Quant aux explorations vasculaires, leurs indications sont de plus en plus réduites pour ne pas dire abandonnées. Les biopsies guidées par imagerie occupent une place de plus en plus importante dans le diagnostic des masses rénales secondaires (métastases et lymphomes).

L'ECHOGRAPHIE

Sa facilité de mise en œuvre, son innocuité et ses excellentes performances diagnostiques en font la méthode de choix dans la détection des masses rénales. La recherche d'une masse rénale ne nécessite pas de technique particulière, elle exige cependant une exploration rigoureuse de tout le parenchyme rénal. La région polaire supérieure gauche est la plus difficile à explorer en échographie.

L'échographie permet de différencier les masses kystiques des masses solides. Elle permet d'apprécier l'échostructure d'une masse solide, son échogénicité par rapport au sinus du rein, son homogénéité, la présence de calcifications éventuelles et, en cas de

masse kystique atypique, de retrouver un bourgeon tissulaire intra kystique, des cloisons ou de fins échos homogènes qui peuvent traduire un saignement intra kystique récent.

La vascularisation est peu ou pas appréciée par Doppler, mais l'usage de certains produits de contraste ultrasonores permet de mettre en évidence une éventuelle hyper vascularisation.

En cas de masse rénale solide, l'examen ultrasonore se doit de rechercher des adénopathies métastatiques et une atteinte veineuse au niveau de la veine rénale homolatérale et de la veine cave inférieure : des signes qui pourraient nous orienter vers la nature maligne ou bénigne de la masse .

L'UROGRAPHIE INTRAVEINEUSE :

La réalisation de l'urographie intraveineuse est nettement moins fréquente pour le diagnostic de masse rénale. Elle reste cependant le premier examen à réaliser en cas d'hématurie. En effet, l'UIV est l'examen le plus performant dans le diagnostic des tumeurs urothéliales. Elle permet également de détecter des masses rénales malignes, si celles-ci déforment les contours du rein, amputent ou envahissent les cavités excrétrices. Si l'UIV permet en cas d'envahissement des cavités d'affirmer le caractère malin d'une masse rénale, l'absence de signe d'envahissement n'exclut pas une masse maligne.

Une UIV normale n'exclut pas la présence d'une masse de petite taille et doit donc être systématiquement associée à l'échographie. Dans le cadre du bilan d'une masse rénale, une étude TDM sera complétée par des clichés d'UIV post-TDM.

Cette urographie de complément doit cependant être techniquement satisfaisante pour étudier les voies urinaires .

LA TOMODENSIOMERIE (TDM):

C'est la technique de référence dans l'exploration des masses rénales. Sous réserve d'une technique rigoureuse, la TDM permet la détection des masses rénales, la distinction entre masse solide et masse liquidienne et dans une très large mesure la différenciation entre masse maligne et masse bénigne.

En cas de masse rénale maligne, la TDM est la meilleure technique pour effectuer le bilan d'extension. Enfin, c'est encore la TDM qui permet la surveillance postopératoire ou le suivi sous traitement chimiothérapique des lésions rénales métastatiques.

En routine, des coupes de 5 mm d'épaisseur sont réalisées en acquisition hélicoïdale, avec des reconstructions jointives. En cas de besoin, des reconstructions chevauchées peuvent être réalisées. Des coupes fines, de 2 ou 3 mm d'épaisseur sont parfois réalisées pour mettre en évidence une petite quantité de graisse intratumorale. L'examen TDM comporte plusieurs temps: des coupes sans injection de contraste, des coupes après injection de contraste au temps de néphrographie vasculaire et au temps de néphrographie tubulaire, enfin des coupes au temps excrétoire. Ces dernières ne sont sans doute pas systématiques, mais sont parfois fort utiles.

Coupes sans injection et coupes fines

Elles sont réalisées en routine de façon jointive avec une épaisseur de 5 mm. L'intérêt de ces coupes est multiple :

- Localiser la masse rénale et apprécier sa densité spontanée;

-
- Mettre en évidence des calcifications intratumorales et différencier des calcifications fines continues et périphériques évocatrices d'une paroi kystique calcifiée de calcifications grossières discontinues et centrales d'une lésion maligne
 - Mettre en évidence une hyperdensité spontanée intratumorale secondaire à un saignement au sein de la lésion ;
 - Mettre en évidence de petits îlots graisseux intra- tumoraux qui témoignent dans la grande majorité des cas d'une lésion bénigne (angiomyolipome). En cas de doute sur la présence de graisse intratumorale, des coupes plus fines (2 ou 3 mm) sont justifiées;
 - Retrouver d'éventuelles bulles de gaz au sein d'une pseudo-tumeur inflammatoire ou d'une masse d'origine infectieuse.

Coupes après injection

La quantité de produit de contraste injectée, le mode d'injection, le débit d'injection et le délai de réalisation des coupes sont des paramètres très importants dans la réalisation d'un examen TDM pour l'exploration d'une masse rénale. La quantité de contraste injecté est fonction du poids du patient (1,5 à 2 cc/kg), habituellement 120 cc à 150 cc de produit de contraste sont suffisants.

L'acquisition hélicoïdale nécessite l'injection automatique du produit de contraste pour assurer un débit suffisant; un débit de 3 cc par seconde est habituel. La rapidité d'acquisition des scanners actuels permet d'obtenir des images au temps artériel; l'adéquation entre l'injection et le temps optimum pour l'acquisition est facilitée par l'utilisation des systèmes automatiques de détection du contraste.

Ce temps de néphrographie vasculaire précoce se justifie pour:

- Apprécier la vascularisation de la masse rénale (masse hyper vasculaire au temps précoce, pas de prise de contraste immédiate, distribution vasculaire en rayon de roue...)
- Apprécier une éventuelle prise de contraste pariétal au sein d'une masse kystique;
- Apprécier la vascularisation des cloisons d'une masse kystique multiloculaire;
- Apprécier la perméabilité de la veine rénale
- Visualiser les collatérales tributaires de la veine cave inférieure;
- Visualiser le confluent réno-azygo-lombaire, du côté gauche en particulier (visible sur les reconstructions frontales après une acquisition volumique sur un scanner multibarettes ou matriciel)
- Apprécier le nombre et la situation des artères rénales du côté de la lésion;
- Constater la présence de métastases ganglionnaires et ou parenchymateuses (pancréas, surrénales...) hyper vascularisées.

Cependant, ce temps de néphrographie vasculaire n'est pas suffisant dans l'exploration d'une masse rénale. En effet, la différenciation cortico- médullaire obtenue lors de la néphrographie vasculaire ne permet pas de visualiser des masses de petite taille.

Dans la détection des masses rénales, quelle qu'en soit la nature, la néphrographie tubulaire est beaucoup plus sensible que le temps vasculaire.

Le temps de néphrographie tubulaire se justifie pour:

- Visualiser la masse rénale, qui est généralement hypodense par rapport au parenchyme rénal qui peut être non visible sur les coupes au temps vasculaire;
- Apprécier une prise de contraste tardive plus évocatrice des lésions tubulo-papillaires.

Coupes tardives

Elles correspondent au temps de remplissage des cavités par le produit de contraste. Une acquisition unique peut regrouper les deux derniers temps (tubulaire et excrétoire) pour réduire l'irradiation du patient. Cette série offre les avantages des coupes au temps tubulaire et au temps tardif. Ces coupes tardives se justifient pour:

- Apprécier l'état de la voie excrétrice et son éventuel envahissement par la lésion ou son degré de dilatation;
- Le remplissage éventuel d'un diverticule caliciel qui se remplit de produit de contraste uniquement sur des clichés tardifs;
- Apprécier une éventuelle rétention de contraste au niveau des tubules au contact d'une masse inflammatoire ou d'une pyélonéphrite pseudo- tumorale.

Les techniques d'acquisition hélicoïdale et volumique sur des scanners multibarettes ou matriciels ont modifié l'approche technique d'une masse rénale notamment dans la vascularisation tumorale et dans l'étude des veines et des artères rénales . Les reconstructions frontales sagittales et obliques qu'autorisent les acquisitions volumiques deviennent le mode d'analyse des examens TDM réalisés pour la détection et le bilan locorégional des masses rénales .

L'utilisation du mode dynamique, pour la lecture des examens sur l'écran d'une console de traitement ou sur une station de lecture, facilite l'étude des rapports anatomiques de la lésion et permet une étude très précise des structures vasculaires (artères et veines).

Si le protocole d'exploration d'une masse rénale peut être standardisé, il nécessite une adaptation au cas par cas. Comme tous les examens radiologiques, l'exploration TDM d'une masse rénale doit être «médicalisée» et la technique d'exploration adaptée.

Reconstructions multi planaires

La technique des scanners multibarrettes ou matriciels permet des reconstructions frontales, sagittales et obliques de grande qualité en raison du caractère isotropique du voxel. Ces reconstructions permettent:

- De mieux apprécier l'existence d'une petite masse polaire que les coupes axiales;
- L'utilisation du mode de lecture dynamique (mode ciné) qui rend possible l'étude des structures vasculaires rénales et périrénales, en particulier les petites veines tributaires de la VCI, et l'étude du confluent réno-azygo-lombaire gauche.

L'IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (IRM)

L'IRM n'est pas employée en routine pour la détection des masses rénales. Ses indications sont réservées à des situations particulières:

-La contre-indication absolue à l'injection de contraste iodé; les variations de signal sur les séquences successives d'une masse rénale permettent de différencier avec précision un kyste d'une masse solide même sans avoir recours à une injection.

– L'étude de la veine cave en cas de thrombus tumoral dont il faut impérativement préciser le pôle supérieur; sa situation dans la VCI conditionne la technique chirurgicale et en particulier la voie d'abord .

– La caractérisation des kystes hémorragiques qui n'ont pas fait leur preuve par les autres techniques d'imagerie .

–L'IRM a été proposée pour la caractérisation des carcinomes à cellules claires. L'utilisation de séquences successives en phase et en opposition de phase permettrait la mise en évidence de lipides intracellulaires (qui composent les cellules des carcinomes à cellules claires du rein)

– Du fait du plus grand pouvoir de résolution en contraste de l'IRM par rapport à la TDM, les séquences pondérées en T1 avec injection de gadolinium permettent d'apprécier une faible prise de contraste qui est mal ou pas visible en TDM. Ces séquences peuvent être réalisées en mode dynamique, c'est-à-dire par des acquisitions successives dans le temps après une injection de produit de contraste.

Les séquences de base sont les coupes pondérées en T1 et en T2, en général en incidence axiale transverse et en incidence frontale. En cas de masse solide, l'utilisation de séquences dynamiques permet d'apprécier une prise de contraste parfois subtile au niveau d'une masse tissulaire peu vascularisée ou de cloisons d'une lésion kystique multiloculaire.

Le concept «tout en un», «de l'artère à l'uretère», a été proposé; il consiste en la réalisation d'une IRM incluant des séquences vasculaires pour l'étude des pédicules, des séquences parenchymateuses dynamiques aux différents temps néphrographiques et des séquences d'uro-IRM pour étudier la voie excrétrice.

LES EXPLORATIONS VASCULAIRE :

L'artériographie rénale n'est plus utilisée dans la détection ou la caractérisation des masses rénales. Les indications actuelles de l'angiographie sont très rares. Elle peut encore être réalisée en cas d'hématome périrénal ou sous-capsulaire sans cause apparente sur les examens d'imagerie en coupes pour tenter de mettre en évidence une petite lésion tumorale responsable du saignement.

Cependant, la répétition des examens TDM à distance du saignement, quand l'hématome est en voie de résorption, permet de mettre en évidence la lésion responsable.

La cartographie vasculaire nécessaire aux indications de chirurgie partielle est avantageusement réalisée par la TDM, en particulier avec des appareils comportant des multidétecteurs ou avec des appareils matriciels. L'IRM permet également une bonne cartographie vasculaire. Enfin, l'angiographie est parfois utilisée pour emboliser une lésion hémorragique de gros volume présentant un saignement actif important.

La cavographie est remplacée par les techniques d'imagerie en coupes, en particulier celles comme l'échographie ou l'IRM, qui permettent d'obtenir des coupes longitudinales dans le plan de la VCI

ii Aspect des tumeurs à l'imagerie

➤ L'ANGIOMYOLIPOME :

–ECHOGRAPHIE :

À l'échographie, les angiomyolipomes se présentent de manière caractéristique comme une tumeur partant du parenchyme rénal, qui est nettement plus riche en écho que le parenchyme environnant (Fig 18,19)[100,101] L'aspect échogène est lié à la combinaison de trois facteurs : une forte teneur en graisse, de multiples interfaces tissulaires et un tissu vasculaire étendu

L'AML Peut se présenter également de façon multiples, notamment dans le cas de sclérose tubéreuse de Bourneville (Fig 20)



Figure 18 : Aspect caractéristique d'un angiomyolipome (flèche) de 8 mm de diamètre qui apparaît comme masse hyperéchogène par rapport au reste du parenchyme rénale

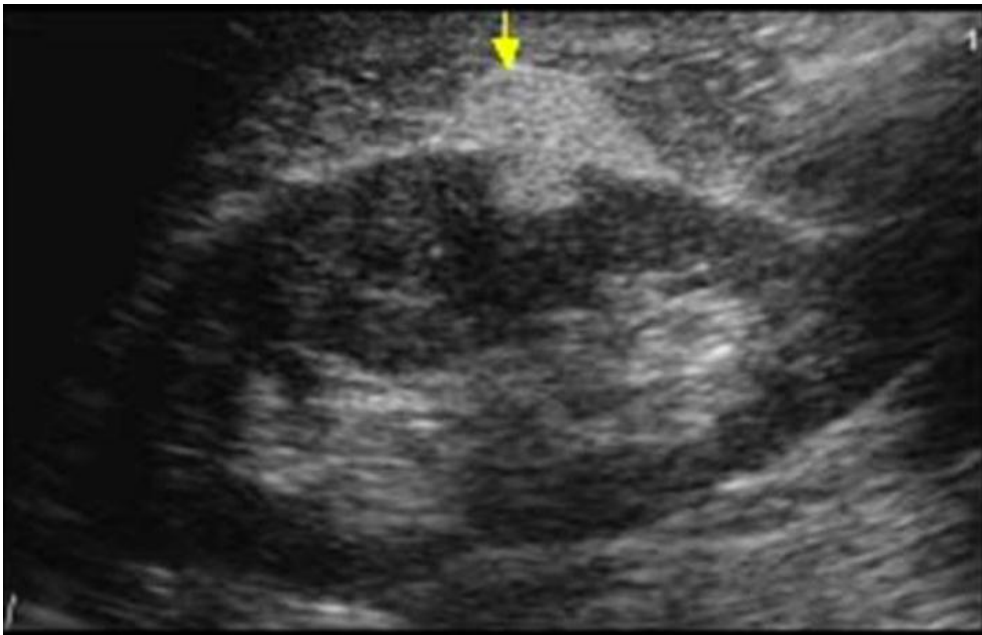


Figure 19 : Petit angiomyolipome exophytique avec une masse hyperéchogène contenant de la graisse (flèche)



Figure 20 : Angiomyolipomes multiples dans le cadre de STB

D'autre part, il est indiqué que cette image échographique est également présente dans 32% des carcinomes à cellules rénales de moins de 3cm [101] ; cette similitude est particulièrement importante dans l'optique d'un diagnostic plus précoce du carcinome.

Les angiomyolipomes présentent de manière caractéristique (contrairement aux carcinomes des cellules rénales) une atténuation de l'ombre postérieures . En revanche, les carcinomes riches en écho présentent plus souvent un halo pauvre en écho ainsi qu'une absence d'écho "kystique" des zones à l'intérieur de la tumeur [102,103] Néanmoins, jusqu'à 47% des CCR peuvent contenir des éléments hyperéchogènes à l'échographie et souvent les LAM ne présentent pas d'ombre acoustique .

Bien que ces caractéristiques puissent être utiles pour la différenciation, elles ne permettent pas d'établir le diagnostic avec une certitude suffisante. L'échogénicité à l'échographie n'est pas nécessairement conditionnée par la composante graisseuse elle-même ; ainsi, même les lésions ne présentant qu'une faible composante graisseuse, voire aucune, peuvent présenter une échogénicité significative [104].

Pour l'ensemble de ces raisons et malgré les progrès connus par l'exploration échographique, la fiabilité de l'échographie abdominale n'est pas assez élevée et ne peut en aucun cas mener au diagnostic de certitude de l'AML rénal .

Cependant, une fois le diagnostic posé (par la tomodensitométrie par exemple), l'échographie constitue un bon moyen de suivi des patients porteurs d'AML.

-TDM :

Le diagnostic se base sur la détection de graisse dans les angiomyolipomes qui est un argument diagnostique majeur de ces tumeurs .

En tomodensitométrie, des examens natifs sont suffisants à cet effet ; pour éviter les effets de coupe (volumétrie averaging), il convient toutefois de choisir des couches fines (3 à 5 mm). Les angiomyolipomes se présentent de manière caractéristique comme des foyers bien délimités, situés sur la corticale, avec une densité de graisse prédominante (entre -20UH et -100UH) (Fig 21), mélangée à des tissus mous [105] (Fig 22) . La densité des tissus mous peut être le résultat d'une hémorragie, d'une fibrose ou être due à la composante vasculaire ou musculaire lisse de la lésion. La plupart des angiomyolipomes mesurent moins de 5 cm de diamètre, bien qu'il soit difficile de déterminer la taille exacte de la composante tumorale après une hémorragie [49].

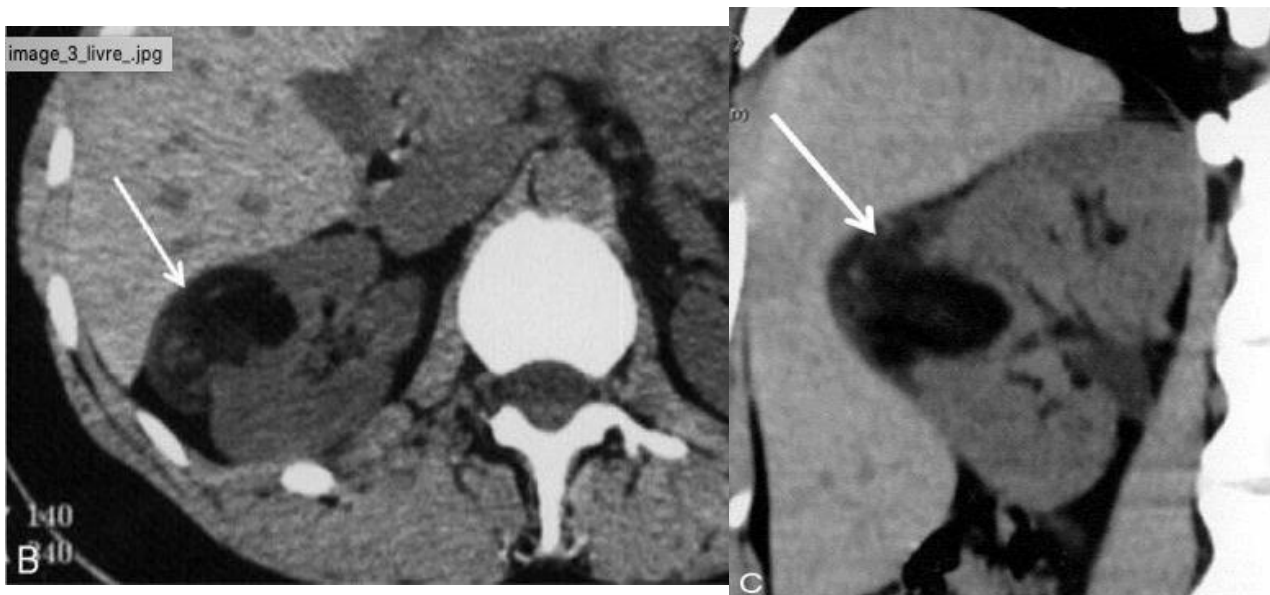


Figure 21 : Scanner sans injection en coupe axiale (B) et en reconstruction coronale (C) montrant que la masse (flèches) présente une densité graisseuse (– 75 UH), voisine de celle de la graisse périrénale.



Figure 22:Les images coronale (A) et axiale (B) (sans contraste) montrent une masse circonscrite de 8 cm dans le pôle supérieur gauche (flèches), composée principalement d'éléments de faible atténuation (graisse), semblables à ceux de la graisse rétro péritonéale et sous cutanée . Notez également quelques stries de tissus mous à l'intérieur de la lésion, correspondant aux composants vasculaires et musculaires lisses (pointes de flèche)[106]

Il existe de nombreux pièges dans le diagnostic radiologique d'un AML . Ces pièges diagnostiques révèlent soit d'un défaut de détection de la composante grasseuse de l'AML , en raison de sa faible importance , soit des phénomènes pouvant la masquer (nécrose ou hémorragie intra tumorale) . A l'inverse certaines variantes et images construites ou certains cas très rares de tumeurs malignes du rein peuvent contenir de la graisse et simuler un AML . Nous allons citer ci-dessous , quelques variantes pouvant compliquer le diagnostic d'un AML :

-Pseudo-AML :

Un défaut cortical contenant de la graisse peut simuler un AML . Il est en rapport soit avec une anomalie de fusion des deux hémireins au niveau de la zone jonctionnelle , soit en rapport avec une cavité de tumorectomie et le remplissage de celle-ci par la graisse périrénale à visée d'hémostase . Ces problèmes se posent surtout en échographie, la TDM permettant avec des coupes fines de rétablir le diagnostic.

La graisse sinusale peut simuler un AML. La partie polaire du sinus du rein par effet de volume partiel simule parfois un petit AML intraparenchymateux. L'analyse des coupes sus- et sous- jacentes redresse facilement le diagnostic en montrant la continuité de cette image avec la graisse du sinus.

-Angiomyolipome contenant peu de graisse :

La proportion respective des tissus qui composent un AML est très variable, et la composante grasseuse peut être très limitée (Fig 23). La mise en évidence de ces petits ilots gras nécessite des coupes très fines (sur la série sans injection de contraste). Ces coupes doivent être effectuées d'autant plus que la lésion en cause est hyperéchogène en échographie. En effet, le caractère hyperéchogène d'un AML n'est pas en rapport avec la quantité de graisse incluse dans la lésion. Il arrive cependant qu'un AML authentique ne contienne pas de graisse macroscopique; le diagnostic sera alors celui d'une petite masse rénale indéterminée pour laquelle une chirurgie partielle, si elle est techniquement possible, est indiquée. Le diagnostic peut être néanmoins suggéré en préopératoire en fonction du terrain (sclérose tubéreuse de Bourneville ou lymphangioliomyomatose), de la présence d'AML multiples et du caractère très hyperéchogène de la lésion en échographie. Il convient de rappeler l'association rare d'un

AML et d'un carcinome du rein (tumeur de Riopelle), habituellement dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville.



Figure 23: LAM pauvre en graisse : Une image TDM axiale C- (épaisseur de la coupe de 3 mm) montre une masse rénale droite (flèche blanche) qui est hyperdense de façon homogène. La valeur d'atténuation de la lésion est mesurée à 37 HU.

-Angiomyolipome à composante graisseuse masquée :

Le développement intra-sinusal ou au contraire exorénal d'un AML essentiellement graisseux peut masquer la lésion qui se confond alors avec la graisse périrénale ou celle du sinus. Cependant, la densité de la lésion est toujours légèrement supérieure à celle du tissu adipeux normal en raison de la présence, même en faible quantité, de composantes tissulaires et vasculaires au sein de la lésion. Il convient d'étudier les coupes en fenêtre

large pour bien mettre en évidence ces différences parfois subtiles de densité. Il est en outre pratiquement toujours possible sur des coupes fines de mettre en évidence une petite encoche corticale témoignant de l'origine sous-capsulaire de la lésion.

Une des complications des AML de gros volume est l'hémorragie intratumorale, l'hyper-densité spontanée du sang pouvant alors masquer la composante grasseuse de la lésion. L'hémorragie peut refouler la graisse à la périphérie de la tumeur et être considérablement réduite. Dans certains cas la graisse est entièrement masquée et le diagnostic sera alors évoqué sur des arguments clinico-radiologiques : hémorragie spontanée d'une tumeur chez un homme ou une femme jeune, sclérose tubéreuse de Bourneville ou AML multiples. L'artériographie, qui dans ces cas sera à la fois diagnostique et thérapeutique, montre des vaisseaux de gros calibre, tortueux et porteurs d'anévrismes artériels.

– Angiomyolipome invasif (épitheloides) :

De morphologie très variable , d'une petite lésion régulière a une très volumineuse masse hétérogène et irrégulière , avec contingent grasseux faible ou inexistant macroscopiquement et calcifications possible (Fig 24)

La présence d'adénopathies accompagnant un AMLe n'est pas exceptionnelle. On estime généralement qu'il s'agit d'un processus simultané multifocal plutôt qu'un processus métastatique. La présence de graisse au sein de ces adénopathies ne doit pas être considérée comme un signe de malignité, pas plus que l'envahissement de la veine rénale ou de la VCI. Là encore, la présence de graisse intraluminaire caractérise l'extension veineuse de l'AML.

Le principal diagnostic différentiel est le carcinome rénal à cellules éosinophiles

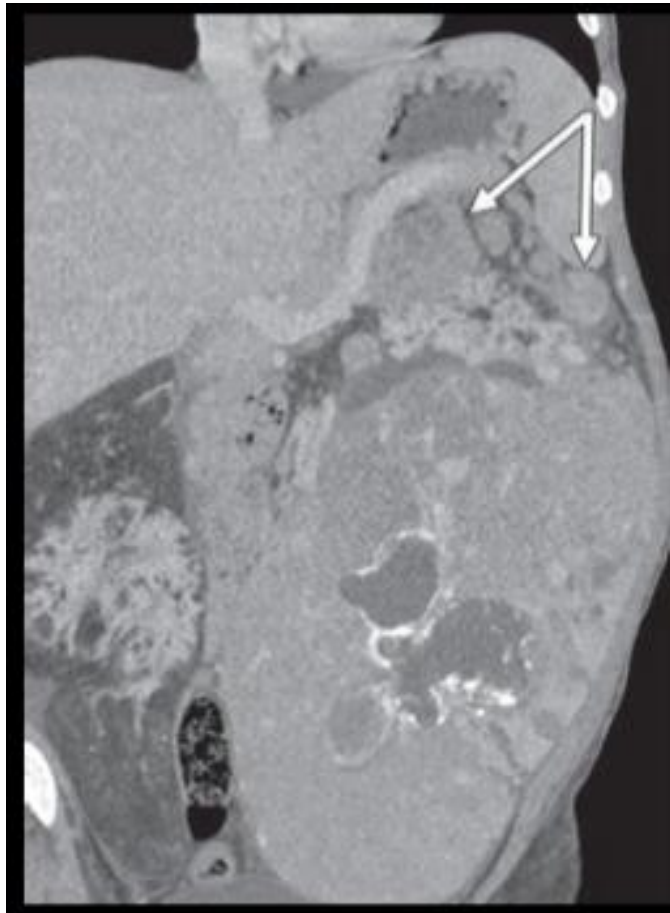


Figure 24 : La tomodensitométrie coronarienne rehaussée de la phase néphrographique montre des calcifications centrales grossières entourant les zones d'atténuation liquidienne et un rehaussement averse hétérogène de la tumeur, qui entoure le bassin rénal déformé. De multiples ganglions lymphatiques hypertrophiés sont également évidents avec des modifications centrales de faible atténuation supérieures à la tumeur (flèches).

-Diagnostic différentiel radiologique :

Comme l'angiomyolipome contient rarement des calcifications, la présence de calcifications et de graisse doit faire penser à un carcinome à cellules rénales (CCR). En conséquence, un diagnostic sûr d'angiomyolipome exige qu'une masse contenant de la graisse ne contienne pas de calcifications. Cependant, des cas de CCR non calcifiés et contenant de la graisse ont été rapportés on pense que les atténuations de la graisse dans ces cas sont dues à des macrophages chargés de lipides et à la nécrose du cholestérol [107,108]. Malgré ces rares exceptions, il est considéré comme approprié de diagnostiquer avec confiance un angiomyolipome lorsqu'une masse rénale non calcifiée et contenant de la graisse est rencontrée chez un adulte [26].

Le lipome et le liposarcome sont également deux tumeurs du rein qui contiennent de la graisse. Le lipome est composé de tissu adipeux exclusif ; son aspect en imagerie ne diffère pas de celui des AML avec prédominance de graisse ; une fois la présence de graisse est confirmée par la TDM, l'attitude est la même qu'en présence d'un AML classique

Le diagnostic différentiel du liposarcome avec AML repose sur des critères TDM et angiographique. Il s'agit généralement de tumeurs de grande taille à point de départ capsulaire et avec un développement exo rénal important. Sa composante graisseuse est faible alors que sa composante tissulaire, souvent à caractère infiltrant, est prédominante et richement vascularisée.

Cependant, 5 % des angiomyolipomes ne présentent pas ou peu de graisse au scanner [109,110]. Et donc si une masse solide bien définie ne contient pas de graisse macroscopique, le diagnostic différentiel comprend principalement le CCR, l'oncocytome et la LAM pauvre en graisse. D'autres tumeurs bénignes comme l'adénome rénal ou le

léiomyome sont rares, et d'autres tumeurs malignes comme le lymphome et les métastases présentent exceptionnellement un schéma bien défini ce qui rend l'histoire clinique, les tests sanguins et la présence de résultats extrarénaux utiles au diagnostic.

- **IRM :**

L'imagerie par résonnance magnétique est un examen précis et spécifique, de manière égale à la TDM, pour le diagnostic des AML rénaux [111]. Son apport est particulièrement intéressant dans les lésions à faible composante graisseuse, dans les tumeurs kystiques et en cas de contre-indications à l'injection d'iode comme chez les patients à fonction rénale perturbée [112]

Contrairement à la TDM, l'IRM n'expose pas les patients à l'irradiation ionique, d'où son intérêt chez les patients les plus jeunes de moins de 20 ans. La composante graisseuse de l'AML se traduit à l'IRM par un signal hyper-intense homogène sur la séquence pondérée en T1 (Fig 25), identique à celui de la graisse péri-rénale, bien visible par rapport au parenchyme rénal sain, lui-même en hypo-signal [113]. En séquence pondérée T2, le signal est moins intense, ce qui peut faire la différence avec un carcinome à cellules rénales en cas de doute diagnostique [111]. Après injection du produit de contraste, il existe un rehaussement précoce, homogène et rapide, proche de celui du cortex rénal, en rapport avec la composante vasculaire de l'AML, alors que la composante graisseuse apparaît en hyposignal [114]. L'IRM trouve sa place également dans la mise en évidence des hémorragies intra-tumorales [35,115].

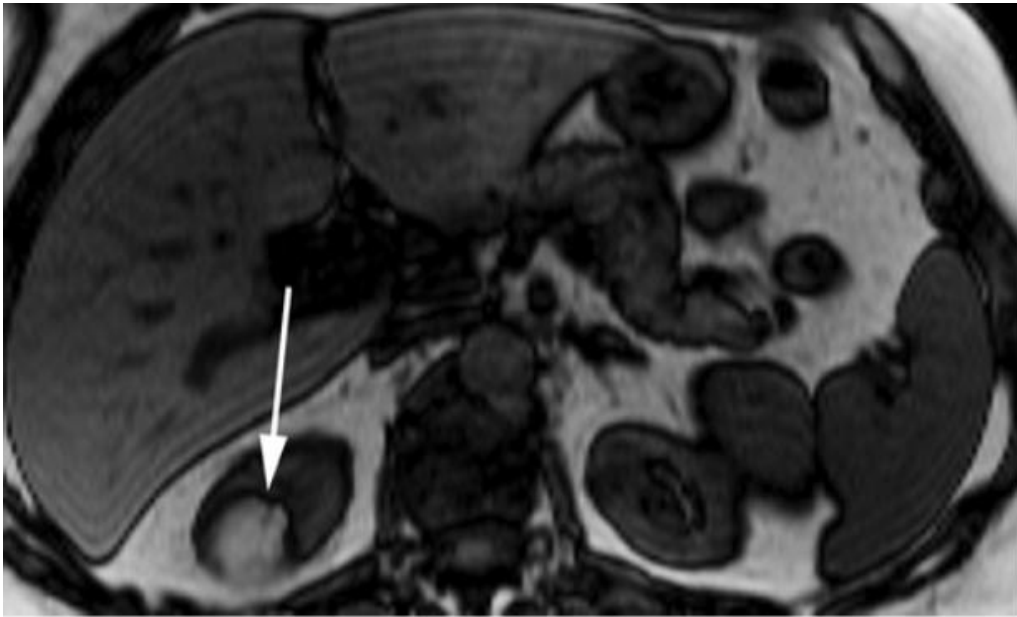


Figure 25 : IRM abdominale en coupe axiale pondérée en T1 montrant une masse hyperintense en pole supérieur du rein droit conforme avec un AML

- ANGIOGRAPHIE :

Les résultats angiographiques caractéristiques (figure 26) sont une tumeur hyper vascularisée, de petits anévrismes, des vaisseaux pathologiquement tortueux sans diminution normale de calibre. L'angiographie ne permet cependant pas de différencier ces lésions des carcinomes des cellules rénales, de sorte que l'angiographie n'est indiquée que pour l'embolisation en cas d'hémorragie

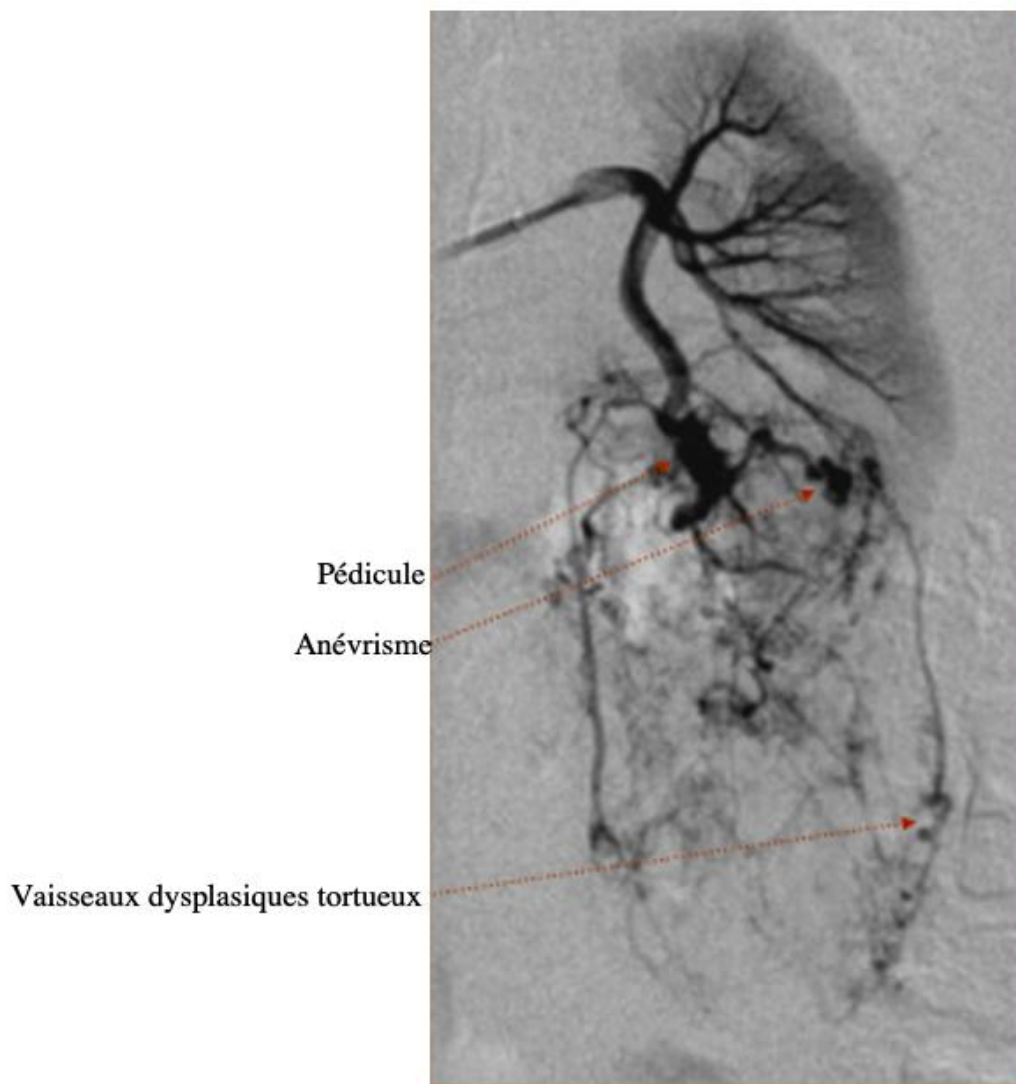


Figure 26 :Volumineux AML polaire inférieur à développement exo-rénal

➤ L'ONCOCYTOME :

-ECHOGRAPHIE : (Fig 27,28)

Il n'est pas possible de différencier définitivement l'oncocytome rénal du carcinome rénal par des techniques d'imagerie. Cependant, certaines caractéristiques d'imagerie peuvent suggérer un oncocytome rénal. Sur les échographies, l'oncocytome peut apparaître comme une masse solide hypoéchogène , iso-échogène ou hyperéchogène , hétérogène ou homogène avec une bordure bien circonscrite. Une cicatrice fibreuse centrale hypo échogène est un indice utile mais n'est malheureusement observée que

dans 6,7 à 50 % des cas. Il ne s'agit pas non plus d'une caractéristique spécifique, car 5–10% des carcinomes rénaux chromophobes présentent également une cicatrice centrale



Figure 27 : Oncocytome avec une masse légèrement hyperéchogène de 4,2 cm et une cicatrice centrale (flèche)

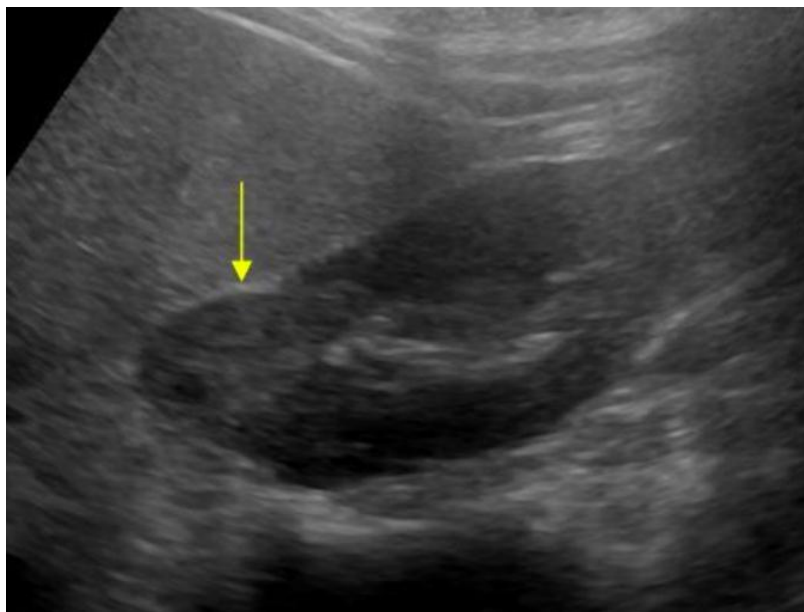
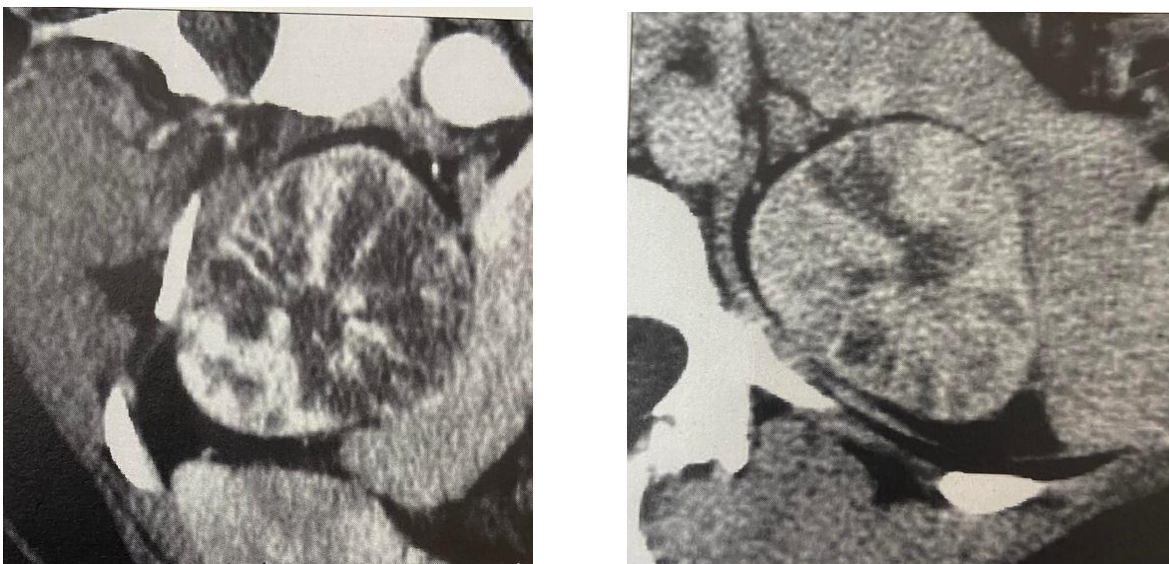


Figure 28 : Masse au pôle supérieur du rein droit (flèche) dont la biopsie s'est avérée être un oncocytome

-TDM :

L'aspect typique comporte des éléments diagnostiques à la fois sur les coupes sans injection mais surtout sur les coupes après injection. Les coupes sans injection montrent une masse rénale, qui, en fenêtrage étroite, peut être le siège d'une hypodensité centrale à contours stellaires (Fig30). Sur les coupes après injection, au temps de néphrographie vasculaire, la distribution en rayon de roue de la vascularisation tumorale peut être mise en évidence (Fig29), cet aspect n'est ni constant ni pathognomonique, il a été initialement rapporté en angiographie et est plus facilement mis en évidence en TDM sur les temps vasculaires précoces. Il s'agit d'une tumeur souvent très vascularisée.



(A)

(B)

Figure 29 : image TDM d'un oncocytome

Coupe au temps vasculaire (A) : Prise de contraste en rayons de roue , qui sans être spécifique est évocatrice du diagnostic d'oncocytome . Coupe tardive (B) : la cicatrice centrale hypodense est aussi un argument en faveur du diagnostic

Au temps de néphrographie tubulaire, il existe une zone stellaire hypodense centrale dont la mise en évidence est favorisée par les coupes fines et le fenêtrage étroit. Le contour tumoral est net, parfois cerné par un anneau hypodense correspondant au parenchyme rénal adjacent tassé par la lésion. Enfin, quelle que soit la taille de la lésion, il n'existe pas d'atteinte ganglionnaire veineuse ou métastatique. Dans près de 20 % des cas cependant, l'aspect est celui d'une masse tissulaire hétérogène. Les calcifications sont rares et les formes multiples ou bilatérales sont exceptionnelles.

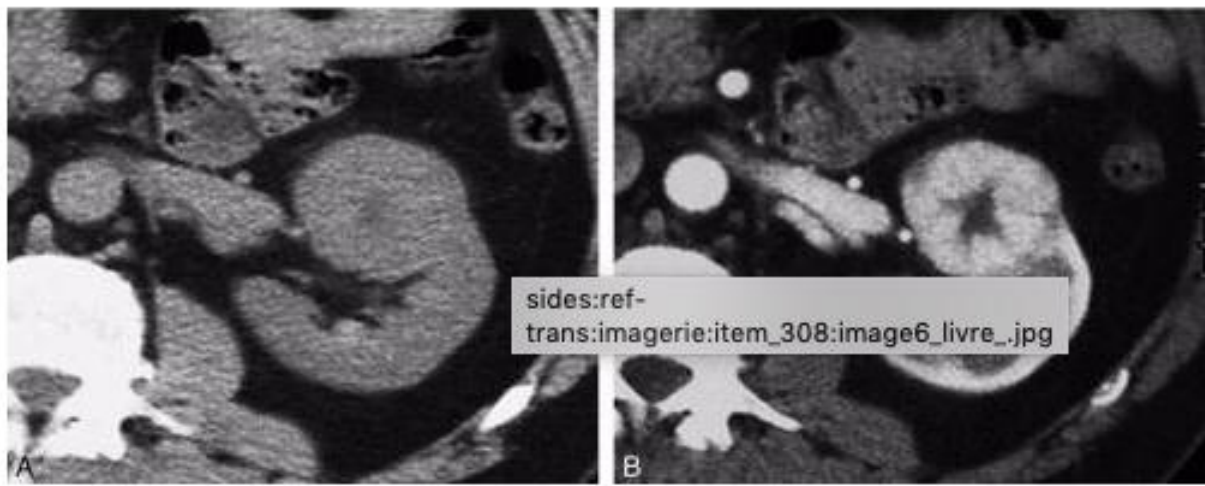


Figure 30 : Oncocytome rénale gauche Scanner avant (A) et après injection de produit de contraste iodé au temps artériel (B). Masse rénale tissulaire de la face antérieure du sinus du rein gauche, présentant un rehaussement périphérique et une cicatrice centrale

La différenciation entre un oncocytome et un RCC devant une lésion hyper vasculaire , L'âge moyen à la présentation et la prédominance masculine sont similaires à ceux du CCR. Bien que la plupart des oncocytomes soient unifocaux, 2 à 12 % sont multifocaux et 4 à 12 % sont bilatéraux [116,117]. Plusieurs associations ont été décrites entre des patients présentant des oncocytomes rénaux multifocaux et des syndromes héréditaires tels le syndrome de Birt–Hogg–Dubé[118,119]. Les RCC et les oncocytomes

présentent un rehaussement similaire [120,121], mais la présence d'une cicatrice centrale et le schéma d'inversion du rehaussement ont été associés aux oncocytomes[122,123]. Cependant, une cicatrice centrale est présente dans moins de 50 % des oncocytomes et quelques CCR peuvent la présenter [124,125].

D'autres caractéristiques différentes à la tomodensitométrie, y compris la taille de la lésion (les lésions de plus de 4 cm correspondent plus souvent à des CCR) et l'hétérogénéité du rehaussement (plus fréquente dans les CCR en raison de la présence de zones nécrotiques, kystiques ou hémorragiques), ont été décrites comme utiles pour le diagnostic différentiel[124,126]

–IRM :

L'aspect habituel des oncocytomes en IRM n'est pas spécifique. Il s'agit de masses de signal intermédiaire en séquence pondérée T1 et en hypersignal T2. (Fig 31) .La cicatrice centrale, quand elle est visible, apparaît hypo-intense en T1. L'ensemble de ces signes évocateurs n'a de valeur que pour les lésions de taille supérieure à 3 cm. Cependant aucun des signes, ni même la conjonction de ceux-ci, n'est spécifique du diagnostic. En effet, d'authentiques adénocarcinomes à cellules claires peuvent avoir le même aspect en imagerie (y compris l'aspect angiographique de prise de contraste en rayon de roue). L'attitude thérapeutique doit donc être celle des carcinomes du rein; s'il existe un faisceau d'arguments évoquant le diagnostic d'oncocytome, une chirurgie partielle peut être proposée quand elle est indiquée et techniquement possible.

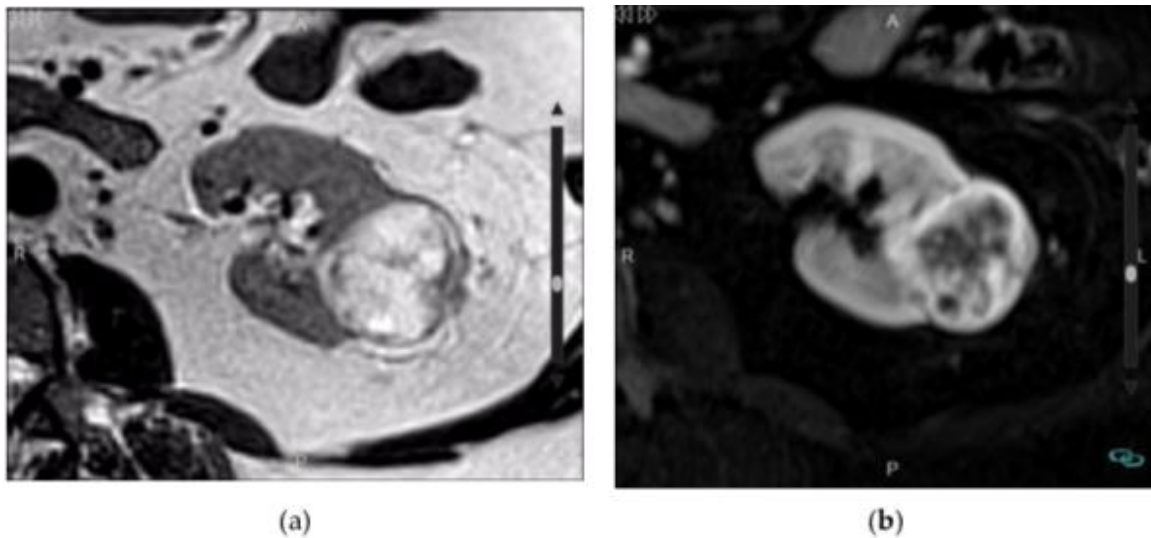


Figure 31 : Image IRM d'un oncocytome (a) IRM axiale pondérée en T2 montre une masse nodulaire dans le rein gauche avec un signal hétérogène mais principalement hyperintense ; (b) l'image axiale pondérée en T1 avec prise de contraste montre un rehaussement hétérogène avec des zones intratumorales hypoéchogènes

Notion de zone centrale et d'inversion segmentaire : Signes de spécificité très débattue dans la littérature [127]

- Zone centrale :
 - Correspond à une zone hypodense en scanner (+/- injecté) et en HypoT1 / HyperT2 en IRM
 - Visible lors de l'analyse anatomopathologique
 - Retrouvée dans 54 à 80 % des oncocytomes et appelée alors « cicatrice centrale »
 - Mais aussi observée dans 30 à 40 % des carcinomes chromophobes, on parle alors de zone de « nécrose centrale »
- Inversion segmentaire :
 - Définie en scanner injecté comme une zone ayant une plus faible densité au temps artériel et une plus forte densité au temps tardif

- Observée en IRM dans 28,6% des oncocytomes et 13,3% des carcinomes

➤ **AUTRES TUMEURS :**

- **L'adénome métanéphrique :** Les caractéristiques radiologiques de l'adénome métanéphrique ne sont pas spécifiques. A l'échographie, la masse tumorale est arrondie et bien limitée, souvent hypo-échogène, mais elle peut être iso-échogène ou hyperéchogène. Au doppler la tumeur est peu vascularisée. A la TDM la tumeur est isodense ou hyperdense, se rehaussant après injection du produit de contraste d'une façon homogène, excepté dans d'éventuelles zones de nécrose qui resteront atténuées (Fig 32). Ces caractéristiques radiologiques, à l'échographie et à la TDM, sont aussi rencontrées dans les carcinomes du rein et ne peuvent pas affirmer le caractère bénin ou malin de la tumeur.

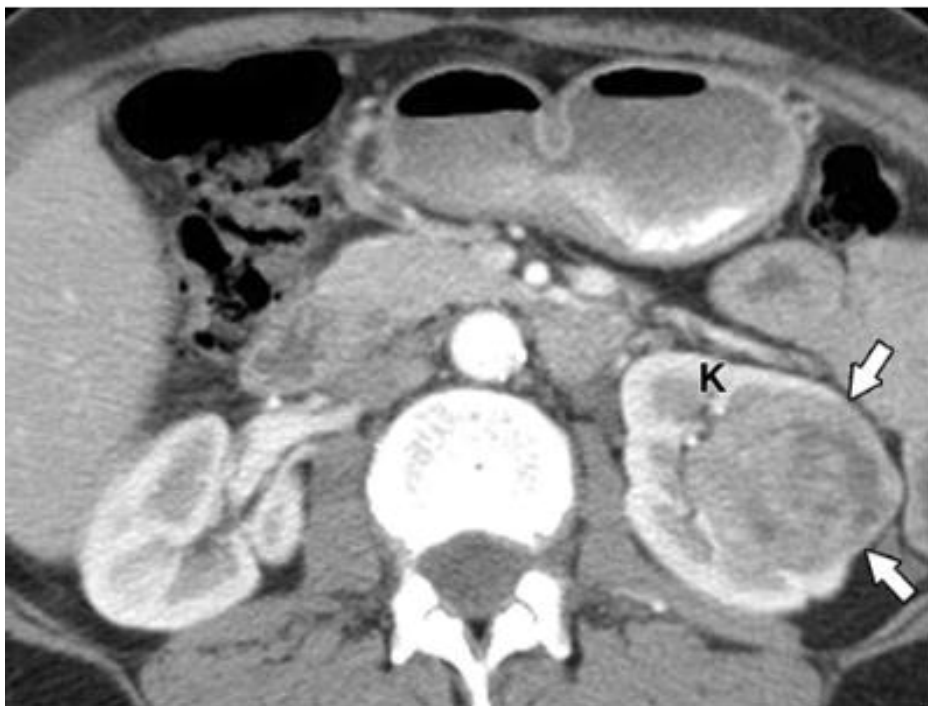


Figure 32: TDM C+ d'une femme de 60 ans souffrant d'hématurie montre une masse solide hypoatténuante et expansible (flèches) dans le rein gauche. La néphrectomie radicale a montré que la masse était un adénome métanéphrique. K = rein.

–**L'adénome papillaire** :Les adénomes papillaires sont souvent extrêmement petits (< 5 mm) et peuvent ne pas être distingués des autres tumeurs rénales (en particulier du CCR) et des pseudotumeurs sur les études d'imagerie.

–**Les tumeurs à cellules juxta-glomérulaires** :En échographie, il s'agit d'une masse solide de petite taille, périphérique, parfois hyperéchogène, probablement en raison des nombreuses interfaces vasculaires

En TDM, elle est souvent isodense au parenchyme rénal, et apparaît hypodense sur les coupes après injection. Elle se localise habituellement à la jonction cortico-médullaire. (Fig33)

Quand le tableau clinique et biologique est évocateur de tumeur à rénine, et que l'imagerie découvre une petite tumeur du rein, il convient de réaliser des prélèvements veineux au niveau des veines rénales pour effectuer des dosages de rénine. La présence d'un gradient du côté de la lésion conforte alors le diagnostic.

L'imagerie morphologique peut être prise en défaut pour la mise en évidence de la lésion responsable de l'hypersécrétion de rénine. Elle élimine cependant les autres causes d'HTA à rénine élevée:

- hypersécrétion propre d'un adénocarcinome ou d'une tumeur de Wilms;
- hypersécrétion plus rare due à une compression d'une artère rénale.

Enfin si l'imagerie ne parvient pas à mettre en évidence la lésion, le cathétérisme veineux prend alors toute sa valeur localisatrice préopératoire.

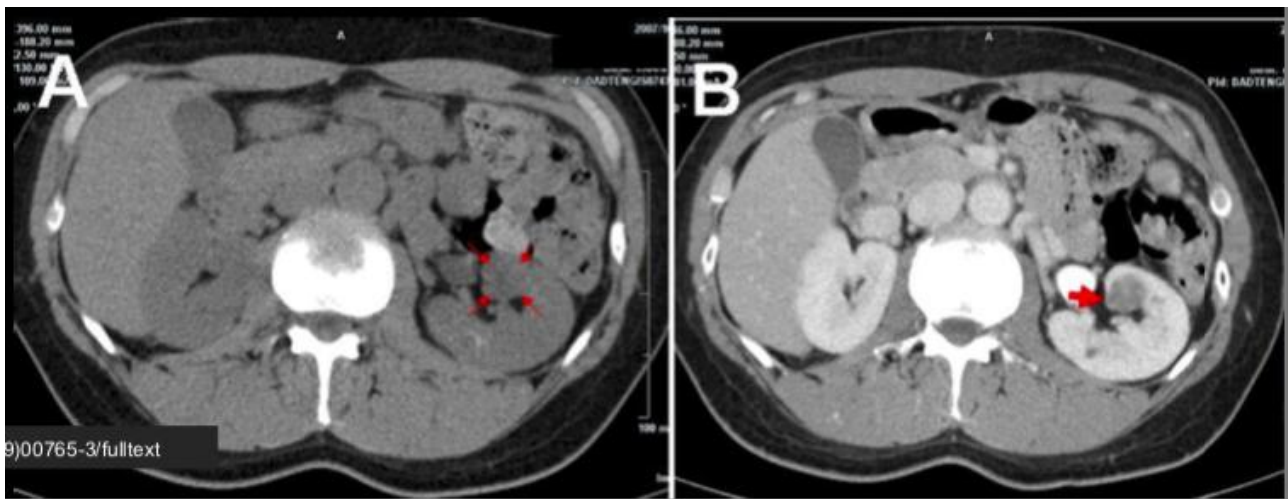


Figure 33 :TDM C+ montrant une lésion ronde en rapport avec une tumeur a cellules juxta-glomérulaires

(A) La lésion est isodense par rapport au parenchyme rénal (flèches fines), avec (B) un faible rehaussement de contraste périphérique dans la phase parenchymateuse tardive (flèche épaisse).

–**L'hémangiome** :aspect non spécifique à l'échographie , se présente comme une lésion hyperéchogène.

Au scanner , se traduit par un rehaussement intense au temps artériel , persistant au temps néphrographique.A l'IRM , une lésion hyposignal T1 , hypersignal en T2 ,flow voids , prise de contraste : remplissage au temps portal

c. La place de la biopsie percutanée :

La biopsie percutanée à visée diagnostique est une attitude reconnue pour les masses abdominales. Pour les masses solides du rein, elle permet de réduire le nombre de néphrectomie inutile, d'éviter la morbidité de la chirurgie et d'adapter le traitement des lésions qui ne nécessitent pas la chirurgie [128,129].

La découverte de petite tumeur du rein est une des situations où la biopsie peut avoir un intérêt. 15 à 20% des petites tumeurs du rein sont bénignes et ne nécessitent pas de chirurgie. Pourtant, l'aspect tomodensitométrique de ces petites tumeurs bénignes du rein n'est pas caractéristique, et le plus souvent confondu avec une lésion maligne. Inversement, les cancers du rein de moins de 3cm ont un aspect tomodensitométrique de tumeur bénigne [130].

La sensibilité et la spécificité des biopsies rapportées dans la littérature sont respectivement de 70 à 90% et 100% [131].

La fiabilité de la biopsie des tumeurs de plus de 4cm pour évaluation histologique est de 89%, et de 78% pour le grade de Fuhrman [132].

Les biopsies des tumeurs rénales par guidage tomodensitométrique sont réalisées en ambulatoires, sous anesthésie locale du trajet biopsique. Elles sont peut douloureuses. Une hélice post ponction permet de vérifier l'absence d'hématome post biopsie[133] .

i Les indications :[130,132,133]

- Les Masses solides d'aspect scannographique bénin
- Les petites tumeurs rénales solides (< 4 cm) indéterminée par l'imagerie restent discutées quand une néphrectomie partielle première est possible
- Tumeurs rénales sur rein unique, dans un contexte de fonction rénale compromise ou dans toute situation où la néphrectomie partielle première est à risque de complications afin d'éliminer une tumeur bénigne
- Patients avec comorbidités notables : détermination du rapport bénéfice/risque d'un traitement vs la surveillance active
- Existence de tumeurs multiples, bilatérales et synchrones, dans ce cas les 2 tumeurs seront biopsiées.

-
- Chez les patients qui ont des contres indications opératoires comme les lésions primaires non résécables (gros volume tumoral....), un état général altéré, un âge avancé. Dans ces cas, la biopsie permet d'établir le diagnostic histologique de la tumeur et d'instaurer un traitement médical adapté à l'histologie ou au stade ;

Les échecs sont dus essentiellement à un matériel insuffisant (lésion kystique ou nécrotique), soit à un matériel non contributif (tissu fibrosé) [129,132].

ii Les contres indications :[132,133]

- Les troubles congénitaux ou acquis de l'hémostase ;
- Suspicion d'angiomyolipome : en raison du grand risque hémorragique lié a leur ponction
- Suspicion de carcinome urothélial de la voie excrétrice supérieure : en raison du risque de dissémination tumorale de ces tumeurs
- Les infections urinaires non traitées ;
- Impossibilité de maintenir un décubitus ventral.

iii Technique

La technique de la ponction guidée du rein est identique à celle de la ponction de tout organe, on adapte seulement la position du malade à l'abord du rein et au mode de guidage choisi : procubitus si la ponction se fait sous scanner, procubitus ou décubitus latéral si la ponction se fait sous échographie. Elle ne nécessite qu'une anesthésie locale sous cutanée à la xylocaïne jusqu'à la corticale rénale. Le matériel utilisé est à base d'un pistolet automatique comportant une aiguille de 18 ou 19 Gauge, on prélève habituellement deux à trois échantillons de 1,7 x 0,1 cm de bonne qualité macroscopique. Les fragments biopsiques sont fixés directement dans un fixateur formolé. L'utilisation de nouveaux fixateurs en substitution aux fixateurs formolés reste à valider.d'une même

lésion. Aucune prémédication n'est nécessaire. Elle peut être réalisée en ambulatoire. [132]

iv Complications

Les complications classiques de la ponction rénale sont rares. Elles sont représentées essentiellement par les hématomes péri-rénaux (1 à 2%), les hématuries macroscopiques (5 à 7%), les fistules artério-veineuse et l'ensemencement tumoral sur le trajet biopsique [132].

En conclusion, les PBR, si elles ne doivent pas être systématiques sont suffisantes pour un diagnostic histologique précis. Leur pratique va réduire de façon nette le nombre de NTE inutiles pratiquées pour des tumeurs bénignes ou des causes non néoplasiques

III. APPROCHE THERAPEUTHIQUE

1. Moyens thérapeutiques : (Limites, et Complications)

a. La néphrectomie totale (NT)

⇒ **NEPHRECTOMIE TOTALE OUVERTE [134]:**

L'intervention consiste à exciser en monobloc le rein et sa graisse péri rénale, en dehors du fascia de Gérota après ligature des vaisseaux du rein. La réalisation d'une surrénalectomie et le curage ganglionnaire sont totalement inutiles sauf en cas de doute sur la nature bénigne de la tumeur.

▪ Les voies d'abord :

Plusieurs voies d'abord chirurgicales de la loge rénale sont possibles, les plus utilisées sont :

- **La lombotomie** : l'incision se fait au niveau du 11ème espace intercostal avec ou sans résection de la 11e côte. Elle donne une bonne exposition et cause moins de

lésions d'organes de voisinage du fait du caractère extrapéritonéal. Son principal inconvénient est qu'elle ne permet pas l'exploration intrapéritonéale, rend l'abord premier du pédicule difficile si la tumeur est grosse et expose au risque de léser le cul de sac pleural.

- **La voie Trans péritonéale sous costal** : la plus utilisée. Elle permet un abord premier du pédicule et une bonne exploration de la cavité intrapéritonéale. Son inconvénient est qu'elle expose aux risques digestifs (iléus postopératoire, occlusion).

▪ **Technique :**

Bien qu'obéissant aux mêmes principes chirurgicaux, la néphrectomie élargie est une opération différente, à droite et à gauche.

- **Néphrectomie totale par voie trans péritonéal sous costal : (Fig 34)**

Après ouverture de la paroi, l'intervention commence par l'exposition de la loge rénale qui se fait après décollement :

- A droite, de l'angle colique droit puis du bloc duodéno-pancréatique.
- A gauche, de l'angle colique gauche et du colon descendant .

On aboutira par la suite à une dissection première du pédicule rénal, puis une ligature de ce dernier. La ligature du pédicule reste le temps fondamental de toute néphrectomie.

L'intervention se termine par une fermeture plan par plan au matériel résorbable après mise en place d'un drainage aspiratif.

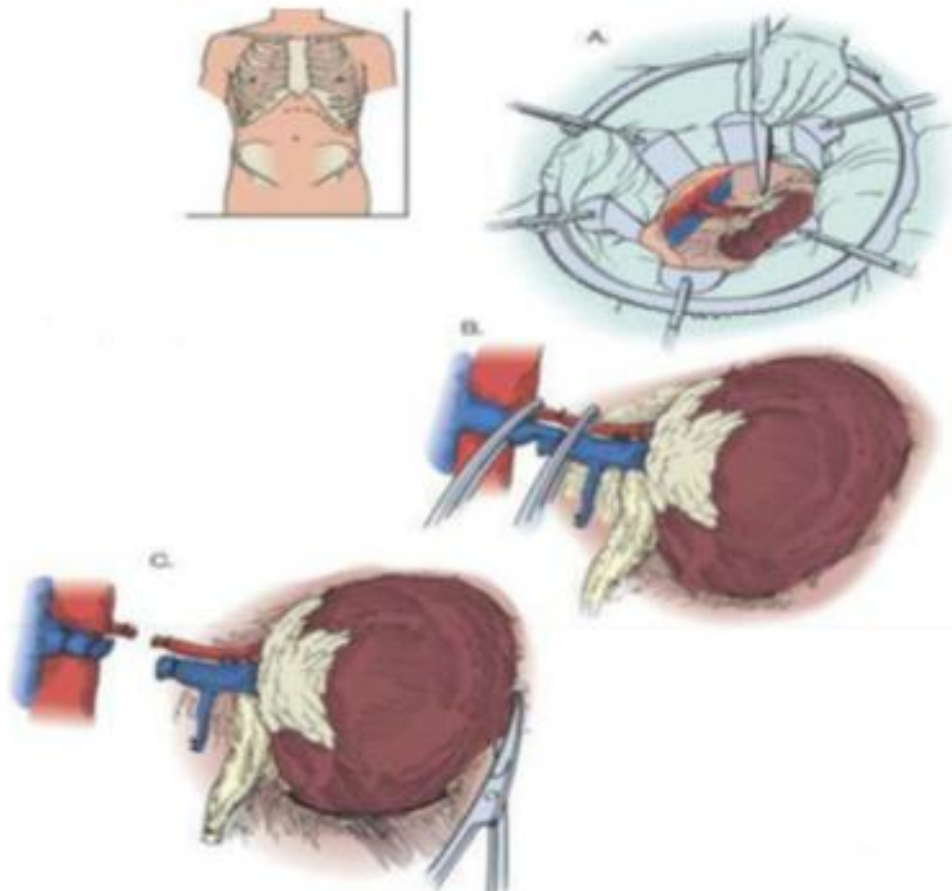


Figure 34 : Néphrectomie totale gauche du rein pour tumeur

A : Incision Trans péritonéale sous costale gauche

B+C : Dissection puis ligature du pédicule rénal

▪ **Les complications :**

→ **En per opératoire :**

- L'hémorragie qui peut être en rapport avec une lésion du pédicule rénale, de l'aorte ou de la veine cave inférieure.
- Le risque de lésions d'organes de voisinage surtout pour la voie d'abord transpéritonéale sous costale. Elle concerne classiquement le côlon à la face

antérieure de la loge rénale, le foie et le rate au niveau de la face supérieure, respectivement à droite et à gauche.

→ **En post opératoire :**

- L'hémorragie postopératoire peut être soit précoce révélée par le drainage en place, soit secondaire, survenant après le retrait du drainage, pouvant être à l'origine d'un hématome de la loge rénale.
- Les complications pariétales: représentées par l'hématome et l'abcès de la paroi.
- Les complications thromboemboliques (accident vasculaire cérébral, embolie pulmonaire).

⇒ **LA NEPHRECTOMIE TOTALE LAPAROSCOPIQUE [135]:**

-La chirurgie laparoscopique tend à devenir la technique de référence et est de plus en plus recommandée dans le traitement de tumeurs du rein. (Fig 35)

Deux voies d'abord sont possibles:

- **Retro péritonéal (lomboscopique)** : elle utilise l'espace para-rénal. Celui-ci est abordé par une courte incision cutanée sous costale postérieure, puis du plan aponévrotique. On crée l'espace de travail à l'aide d'un ballonnet gonflé en retro-péritonéale ou par pneumo distension. On a besoin généralement de 3 à 4 trocars pour réaliser l'intervention.
- **Trans péritonéal (coelioscopique)** :l'espace de travail est créé par l'insufflation de CO2 dans la cavité péritonéale, après introduction en « open coelio » d'un premier trocart en position ombilicale ou para-ombilicale ou insufflation à l'aiguille de Veress. 3 ou 4 trocars sont nécessaires pour la réalisation de l'intervention.

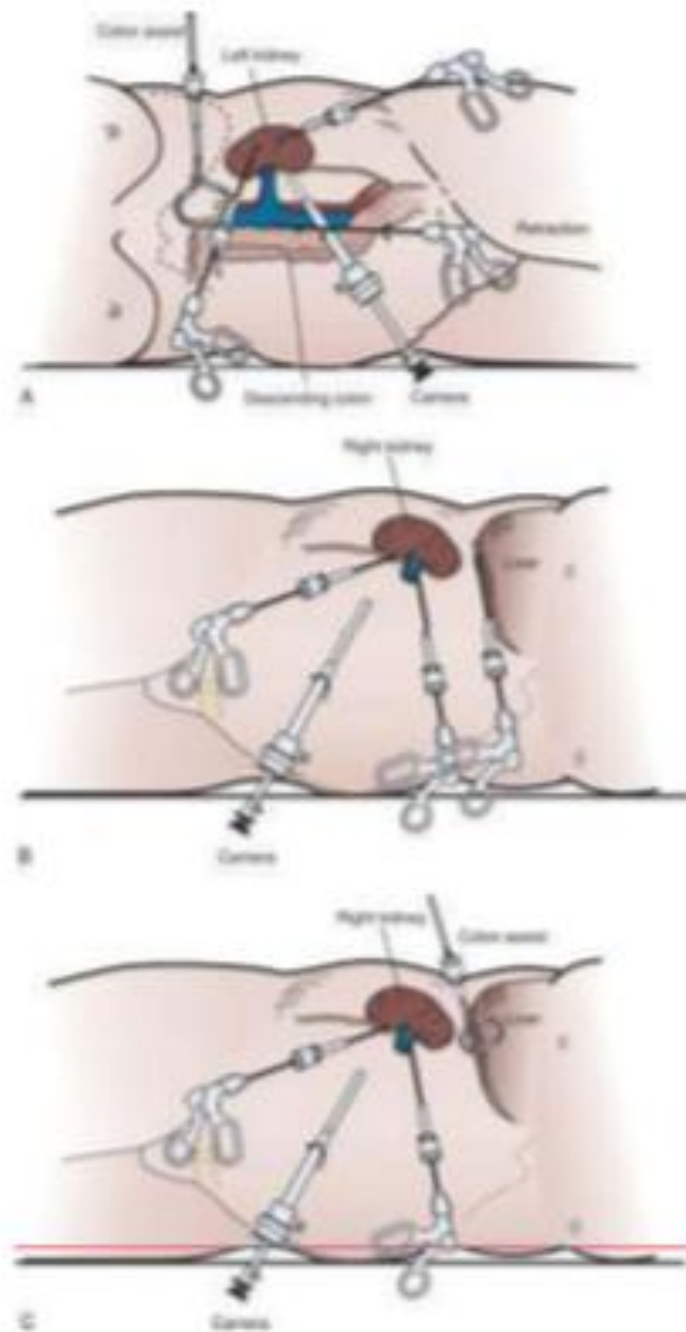


Figure 35: Néphrectomie laparoscopique du rein sous contrôle optique

b. La néphrectomie partielle :[136–138]

En termes de technique opératoire, la chirurgie conservatrice du rein est classiquement composées de la néphrectomie partielle et de la tumorectomie, cette distinction a un sens pour l'école française puisque la technique diffère clairement. Dans beaucoup d'autres pays néanmoins, le terme de néphrectomie partielle (NP) remplace peu à peu celui de chirurgie conservatrice. Sans céder aux effets de mode anglo-saxons, nous utiliserons dans un but de simplification le terme de NP pour désigner ici la chirurgie conservatrice. En effet face à l'émergence de nouvelles technologies qui adoptent le terme de traitement conservateur, le terme de NP indique un geste définitivement chirurgical.

Le principe de la néphrectomie partielle est l'exérèse complète de la tumeur, tout en préservant le capital néphronique dans le but de sauvegarder la fonction rénale.

La lombotomie est certainement la meilleure voie d'abord pour cette chirurgie. Différents types d'intervention peuvent être réalisés en fonction de la topographie de la lésion et de son volume.

- **Néphrectomie partielle polaire supérieur ou inférieur (Fig 36):** C'est l'intervention «par excellence» des tumeurs de siège polaire supérieur ou inférieur.

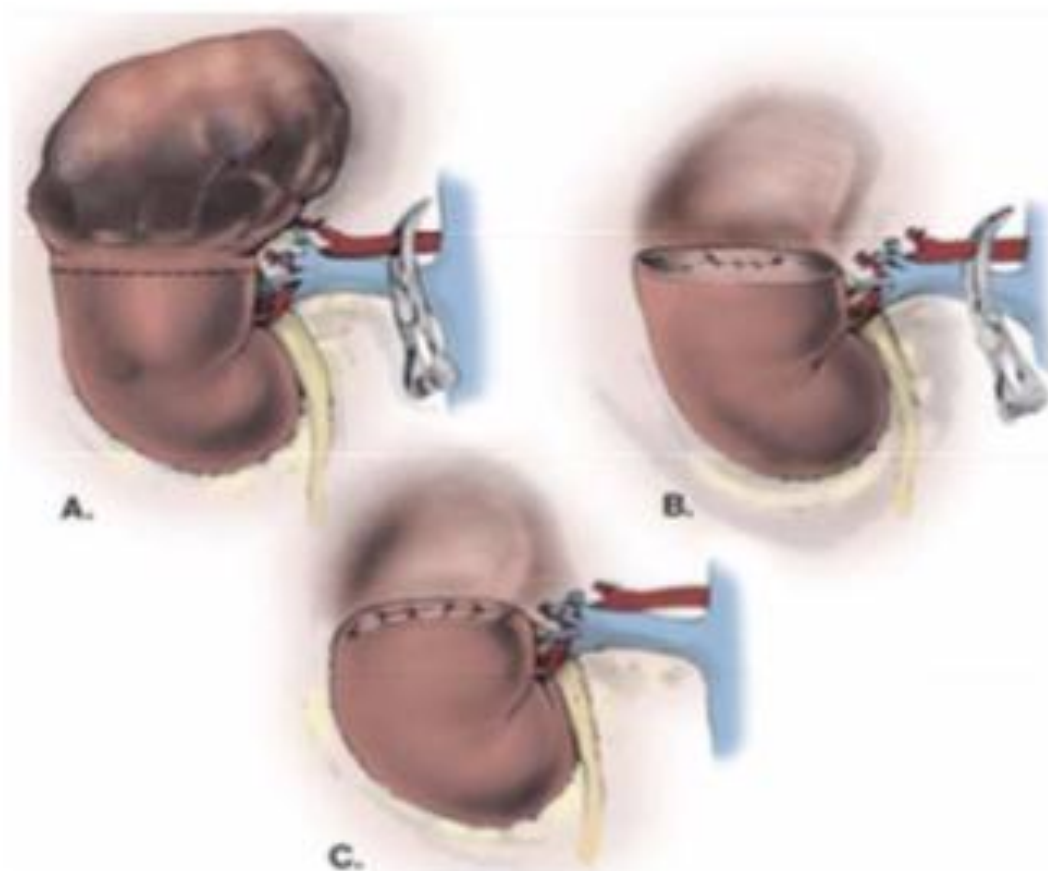


Figure 36:Néphrectomie partielle polaire supérieure du rein pour tumeur :
différent temps de la technique chirurgicale et vues opératoires

A :Les vaisseaux à destinée polaire supérieure sont ligaturés séparément

B :Après section du parenchyme, on assure l'hémostase et on réalise une suture de la tige caliciale

C :Suture de la capsule au-dessus de la tranche de section

- **La résection cunéiforme (Fig 37):** il s'agit d'une néphrectomie partielle atypique adaptée aux lésions corticales externes exorénales.

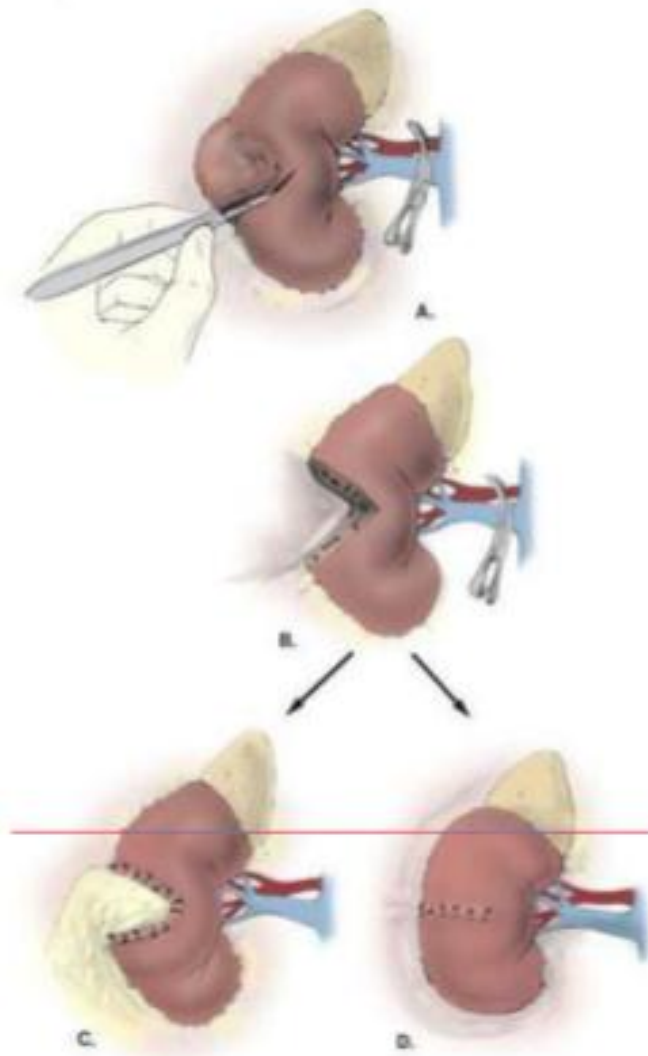


Figure 37: Résection cunéiforme pour tumeur du rein

A+B : Section parenchymateuse après clampage pédiculaire

C : Hémostase et suture de tige calicelle

D : Rapprochement des berges parenchymateuses

▪ Complication[138] :

Elles sont représentées principalement par

- L'hémorragie qui peut être peropératoire mais aussi post-opératoire.
- La fistule urinaire qui peut provenir d'une fuite sur la suture de la voie excrétrice.
- L'insuffisance rénale aiguë qui est la conséquence de la tubulopathie induite par l'ischémie, mais aussi de la réduction néphronique due à l'exérèse chirurgicale.

c. Les techniques mini invasives[139,140]

De nouvelles techniques dites mini-invasives sont actuellement en cours de développement : ablation par cryothérapie, radiofréquence ou ultrasons de haute intensités focalisé (HIFU). Le terme d'ablation leur est classiquement réservé.

Il s'agit d'obtenir « l'ablation » de tumeurs rénales de petit volume et de bas grade et de diminuer les risques et la morbidité liés à la néphrectomie partielle ou élargie. Les modalités thérapeutiques actuellement disponibles entraînent toutes une ablation de la tumeur mais différent par le type d'énergie, le mécanisme de cytonécrose et le système délivrant l'énergie.

▪ Cryoablation [141,142]

Cette technique consiste à exposer la tumeur pendant quelques minutes, par l'intermédiaire d'une ou plusieurs sondes, à des températures extrêmes. Alors que le diamètre des sondes était initialement de 3 à 5 mm, celles disponibles actuellement ont un diamètre de 17 gauges (1,47mm) (Fig 38). Ce refroidissement est obtenu par la circulation active d'un gaz (Argon) à l'intérieur de la sonde, selon le principe Joule-Thomson. Cela entraîne la congélation du tissu par la formation d'un glaçon symétrique

(« iceball ») dont la taille est prévisible selon le type de crysonde utilisé et peut atteindre plusieurs centimètres. Virtuellement une destruction complète des tissus humains est observée en cas d'exposition à une température de -40°C , une nécrose du tissu rénal étant notée dès -20°C .

Au centre de « l'iceball » les cellules sont complètement détruites, mais la température remontant en s'éloignant de la sonde, il peut persister en périphérie une zone de quelques millimètres de cellules potentiellement viables. L'objectif est de recouvrir complètement la tumeur par le glaçon et la congélation du tissu doit donc dépasser la périphérie tumorale de 5 à 10 mm (« marge de sécurité », par analogie avec les principes carcinologiques de la chirurgie partielle rénale) (Fig39)

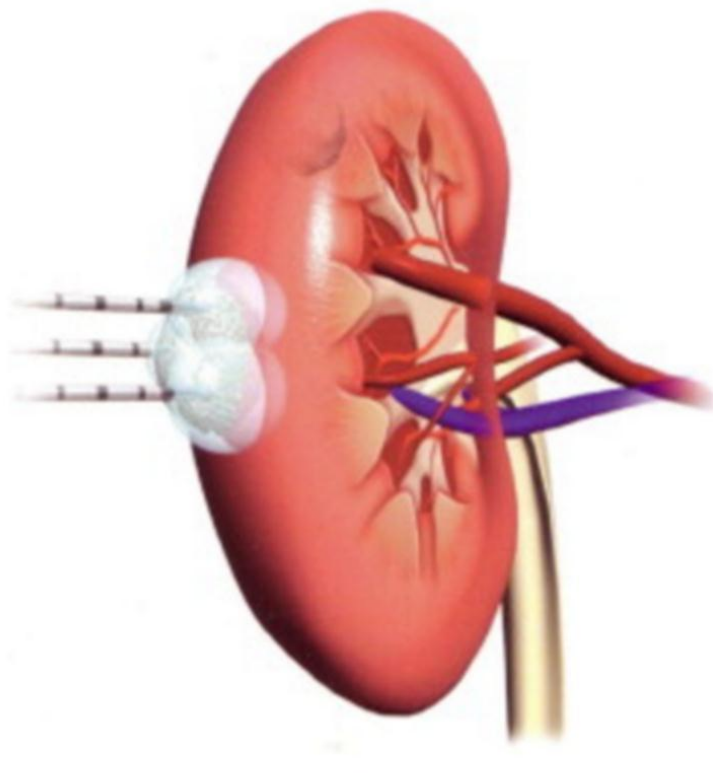


Figure 38 : Schéma montrant les principes de la cryothérapie rénale

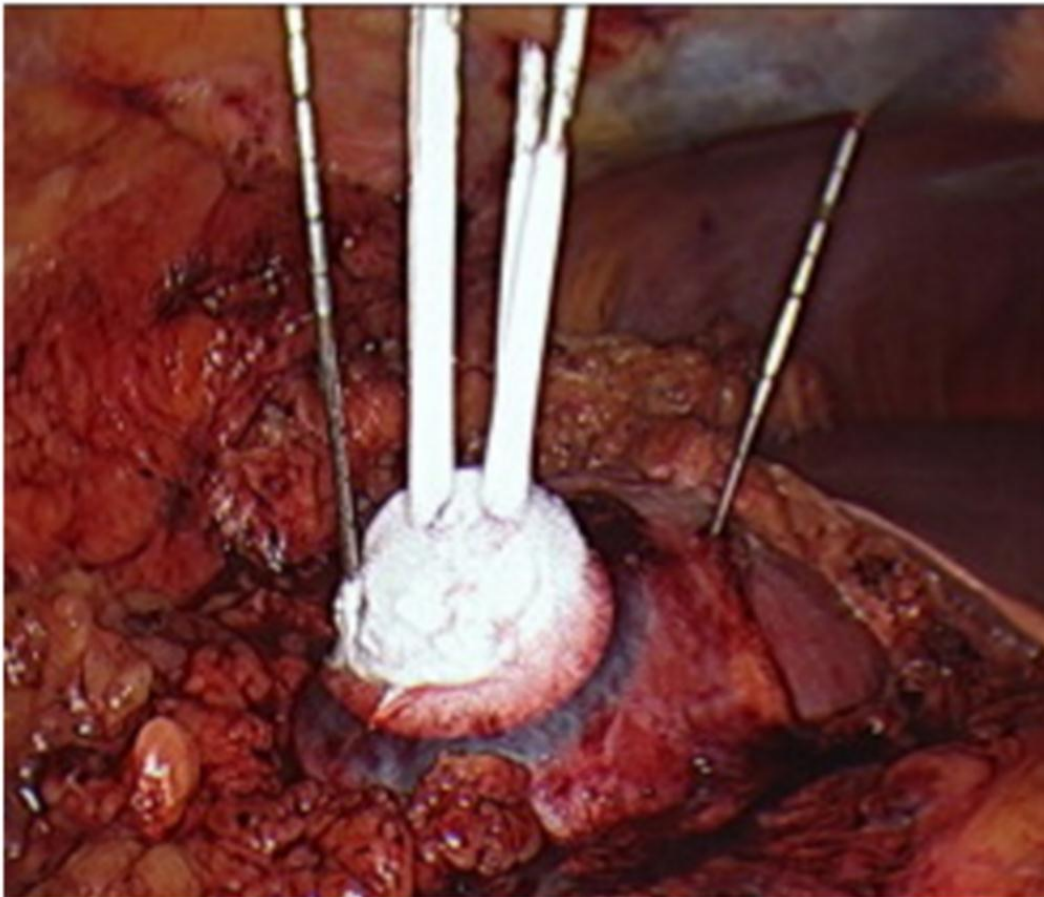


Figure 39 :Vue opératoire d'une cryothérapie rénale droite avec visualisation de la Marge de sécurité en périphérie de « l'iceball »[142]

▪ **Ablation par radiofréquence (RFA)**

Les radiofréquences sont des rayonnements électromagnétiques non ionisants dont les longueurs d'onde s'étendent de 1m à 30 km. Les ondes utilisées dans ce contexte d'ablathermie tissulaire sont de moyenne fréquence (400 à 500kHz). Au sein des tissus ,l'absorption de l'énergie véhiculée par le courant de radiofréquence se traduit par une élévation thermique qui varie de 50 à 100 degrés. Il en résulte par coagulation une nécrose du tissu chauffé dont la taille est limitée en raison des modifications ioniques liées à la déshydratation . L'évolution de la lésion traitée est contrôlée par TDM ou IRM avec des critères différents de la cryoablation. Une dizaine d'études de la littérature a

rapporté les résultats d'une centaine de patients traités . Les résultats montrent une très bonne efficacité selon les critères définis (et qui restent source de discussion) même si les reculs sont faibles (Mab– jeesh). Comme pour la cryoablation, les patients doivent être sélectionnés avec soin.

▪ Autres

Les ultrasons focalisés à haute intensité (HIFU), l'ablation par micro-ondes, la thérapie induite par laser (LITT) ou l'ablation par photon radiation sont d'autres sources d'énergie possibles.

d. Embolisation artérielle

L'embolisation des artères rénales s'est développée au cours des dernières décennies en raison de sa capacité à occlure les vaisseaux rénaux proximaux ou distaux avec une faible morbidité et, pour les occlusions distales sélectives, un faible impact sur la fonction rénale par rapport aux procédures chirurgicales. Les indications de l'embolisation en néphrologie sont nombreuses, comme les fistules artério-veineuses post-biopsies, l'intolérance au greffon rénal, l'exclusion fonctionnelle et la polykystose rénale avant transplantation. D'autres sont à l'interface entre la néphrologie et l'urologie, comme les angiomyolipomes (principalement dans le contexte de la sclérose tubéreuse), les anévrysmes artériels et les malformations artério-veineuses. L'extension de ces indications a été rendue possible par l'amélioration continue des techniques, matériaux et dispositifs endovasculaires.

▪ Complications :

Bien que moins invasive que les procédures chirurgicales, l'embolisation peut être entravée par un certain nombre de complications. Les complications liées au cathétérisme artériel, telles que l'hématome de l'aîne et/ou les fistules artério-veineuses et la dissection artérielle, ou liées à la néphropathie induite par le contraste ne sont pas fréquentes [143]. Les complications spécifiques liées à la procédure d'embolisation sont encore moins fréquentes et dominées par l'infarctus rénal segmentaire, qu'il soit accidentel ou intentionnel. La migration d'agents emboliques dans les poumons, tels que les serpentins, les particules ou la colle, n'est observée que dans les cas de fistules artério-veineuses ou de malformations de grande taille.

Dans les cas d'embolisation globale du parenchyme rénal (occlusion proximale), ainsi que dans les angiomyolipomes de grande taille, un syndrome post-embolisation peut survenir, avec une réaction inflammatoire provoquant une fièvre et des douleurs importantes pouvant durer plusieurs jours [144,145]. Pour prévenir ce syndrome dans de tels cas, deux heures avant l'embolisation, il est nécessaire d'administrer par voie intraveineuse un corticostéroïde (méthylprednisolone, 1 mg/kg), un analgésique (paracétamol, 1 g), un antibiotique prophylactique (céfazoline, 2 g) et un inhibiteur de la pompe à protons (ésoméprazole, 40 mg). Pendant l'embolisation, la douleur rénale doit être prise en charge avec des anti-inflammatoires non stéroïdiens par voie intraveineuse (kétoprofène, 100 mg) et du sulfate de morphine administré sous analgésie contrôlée par le patient, si nécessaire

L'embolisation d'urgence s'est avérée efficace pour arrêter l'hémorragie tumorale active en cas de complications[146,147] . Cependant,l'utilisation plus large de cette

option thérapeutique, même de manière prophylactique pour détruire la composante vasculaire, a montré qu'elle était très efficace pour réduire la tumeur

2. Indications : [148][149]

Le traitement des néoplasmes rénaux bénins peut aller de la simple surveillance active, jusqu'à la néphrectomie totale, plusieurs modalités thérapeutiques sont proposées au dépend de la taille tumorale, les caractéristiques cliniques, histologiques et évolutives de la tumeur et de la certitude du diagnostic

En effet, très souvent le diagnostic préopératoire de bénignité n'est pas évoquer. La prise en charge thérapeutique correspond donc au traitement carcinologique rénal habituel.

a. La surveillance active

La surveillance active est le traitement de choix pour les lésions bénignes asymptomatiques, les petites masses solides <4 cm, ou pour les patients chez qui le risque de complications liées à une intervention est supérieur au bénéfice d'un traitement actif. La fréquence recommandée pour la répétition de l'imagerie est de 3 à 6 mois pendant la première année, puis une fois par an . Les directives européennes recommandent une biopsie avant de commencer la surveillance active .[150,151]

b. La Néphrectomie partielle[152]

Elles peuvent être séparées en trois catégories: impératives, relatives et électives.

→ Indications impératives :

Il s'agit des patients pour lesquels une néphrectomie élargie les rendrait anéphriques: tumeur bilatérale, tumeur sur rein unique, tumeur dans un contexte d'insuffisance rénale importante . Le minimum rénal nécessaire pour une survie satisfaisante et indépendante étant représenté par le tiers d'un rein.

→ Indications relatives :

Il s'agit des patients pour lesquels le terrain pourrait à l'avenir entraîner une altération de la fonction rénale: uropathie, lithiase urinaire, pyélonéphrite chronique, sténose de l'artère rénale, hypertension artérielle, diabète, ... mais aussi la maladie de Von Hippel Lindau , Sclérose tubéreuse de Bourneville ou autre maladie tumorale rénale héréditaire qui prédispose au développement de tumeurs rénales multiples .

→ Indications électives :

Il s'agit des tumeurs localisées unilatérales avec rein controlatéral sain.

c. La néphrectomie totale

Elle est recommandée pour les tumeurs rénales ne répondant pas aux indications de chirurgie conservatrice , notamment en cas de tumeur de grande taille , ou de forte suspicion de malignité

Cependant , elle peut être indiquée en premier intention en cas de :

- Doute diagnostic
- Tumeur volumineuse (>5cm)
- Tumeur a croissance rapide (> 0,5 cm/an ou > 0,062 cm³/an-
- Topographie medio rénale
- Multifocalité
- Association a une tumeur maligne

d. Les techniques mini invasives

L'intérêt est représenté par leur caractère mini-invasif, l'épargne néphronique et leurs complications moins fréquentes que le traitement chirurgical. Les indications de traitement semblent pouvoir être élargies chez des patients à haut risque chirurgical

Les traitements conservateurs (cryoablation et radiofréquence) peuvent être proposés au cas par cas, chez des patients très sélectionnés, pour des indications impératives ou relatives lorsqu'une néphrectomie partielle est risquée (tumeurs bilatérales, sur rein unique, chez l'insuffisant rénal ou le patient à risque d'évolution vers une insuffisance rénale, dans les récurrences de tumeur rénale et dans les formes héréditaires récidivantes).

Il existe peu de contre-indications absolues des traitements ablatifs à part les troubles sévères de la coagulation

Les autres contre-indications relatives sont les situations à risques d'échec ou de complications :

- Tumeurs de grande taille > 4 cm de diamètre pouvant nécessiter des traitements itératifs, de multiples sondes ou des procédures plus complexes et morbides.
- Tumeurs hilaires ou proche des cavités en particulier de l'uretère proximal. La cryothérapie semble moins agressive sur la voie excrétrice que la radiofréquence. Des techniques de pneumodissection sont disponibles pour écarter les organes de voisinage.

e. Particularité thérapeutique

En raison de la possibilité diagnostic de certaines tumeurs en préopératoire, grâce à leur aspect typique à l'imagerie en cas d'angiomyolipome ou par biopsie tumorale, l'attitude thérapeutique est alors différée :

i ANGIOMYOLIPOME :

Les indications et les modalités thérapeutiques de l'AML rénal restent peu standardisées, elles dépendent essentiellement : de l'urgence, de la certitude du diagnostic en préopératoire, de la forme sporadique ou non de la tumeur [153,154]

→ Surveillance :

–Les indications de la surveillance sont : AML de la STB de petite taille. Il semble que la taille limite admise actuellement, bien que très discutée, soit de 4 cm. En effet à 4 ans, 7 % des angiomyolipomes de moins de 4 cm nécessitent une chirurgie, contre 56 % des angiomyolipomes de plus de 4 cm. Une surveillance biannuelle par dosage de la créatininémie et un examen échographique ou par TDM sont indiqués[153,155]. Dans cette situation on tend plutôt à avoir une attitude expectative.

Les angiomyolipomes sporadiques asymptomatiques non évolutifs de petite taille seront surveillés par l'échographie ou par TDM. Leur rythme est annuel. L'apparition de signes cliniques ou d'une croissance tumorale impose un traitement chirurgical bien que certains auteurs préconisent de réduire le rythme de surveillance (biannuelle) [153,156,157].

→ Néphrectomie totale

Les indications de la néphrectomie totale les plus communément retrouvées dans la littérature sont [156,158,159]:

- Les tumeurs de plus de 4 cm, surtout de siège Centro-hilaire.
- Les tumeurs symptomatiques, évolutives et volumineuses.
- Remplacement du parenchyme rénal par la tumeur.
- Suspicion de tumeur maligne pour les AML volumineux.

-
- Une néphrectomie d'hémostase surtout après échec d'une embolisation première.

→ **Néphrectomie partielle :**

Rejoint les même indications des autres tumeurs rénales

→ **Embolisation artérielle :**

Dans le cadre de l'AML rénal, elle est indiquée en deux situations :

- Embolisation préventive, indiquées pour les AML sporadiques symptomatiques de plus de 4 cm, du fait du risque de complication de ces derniers. Les AML associés à la STB évoluent plus vite et semblent se compliquer plus fréquemment. Un seuil de 3,5 cm a donc été proposé pour le traitement prophylactique [160-163].
- Embolisation d'hémostase dont la place est bien établie dans la prise en charge initiale des AML hémorragiques aigus, permettant dans la majorité des cas d'arrêter le saignement et d'éviter une néphrectomie d'hémostase. Dans l'expérience Dabbeche, l'efficacité immédiate de l'embolisation d'hémostase était retrouvée dans 80 % des cas. Une seconde séance d'embolisation ou une chirurgie d'hémostase sont parfois nécessaires en cas d'échec de la première embolisation, dû aux difficultés de cathétérisme sélectif [162,163]

→ **Perspective thérapeutique :**

Les progrès en matière de génétique moléculaire et de pathogénie ont permis de mettre en évidence le rôle majeur que joue la kinase mTOR (mammalian target of rapamycin) dans la formation et le développement des lésions hamartomateuses responsables des différentes manifestations cliniques de la sclérose tubéreuse de Bourneville.

La rapamycine est un immunosuppresseur qui peut être utilisé grâce à ses propriétés pharmacologiques. En effet la rapamycine forme un complexe avec un médiateur le FKBP, qui se lie et inhibe la capacité de mTOR à phosphoryler des substrats en aval, tels que la S6Ks et le 4EBPs. Elle est donc capable d'entraîner une diminution ou un arrêt de la croissance et la prolifération cellulaire anormale et anarchique. Donc la rapamycine et ses analogues, peuvent être utilisés au cours de la STB pour diminuer la taille des angiomyolipomes. Ces médicaments sont encore en phase d'étude [164] .

ii ONCOCYTOME :

Actuellement, le traitement de l'oncocytome rénal n'est pas codifié. Compte tenu des difficultés diagnostiques préopératoires, sa prise en charge thérapeutique est variable et relève souvent du "cas par cas".

Cependant, tous les auteurs s'accordent qu'une prise en charge conservatrice convient parfaitement au traitement curatif de cette tumeur.

→ Cas particulier de l'oncocytose et du sd de Birt –Hogg–Dube

–L'oncocytose :

L'évolution de cette pathologie se fait vers la destruction du parenchyme rénal fonctionnel [165] et la survenue de CCR à cellules chromophobes ou de carcinome oncocytaire [166]. Le risque élevé de survenue de CCR chez ces patients impose de réaliser l'exérèse de toutes les lésions. La chirurgie conservatrice semble donc impossible étant donné la multiplicité des nodules tumoraux [167]. Lorsque l'oncocytose a conduit à l'insuffisance rénale chronique terminale supplée, l'intérêt d'une néphrectomie prophylactique n'a pas été évalué.

– Le syndrome de Birt–Hogg–Dube :

La prise en charge de ces patients est multidisciplinaire (dermatologue, pneumologue, urologue, généticien). Sur le plan urologique, il semble logique de proposer une attitude conservatrice selon les principes du traitement du cancer du rein bilatéral à l'instar de ce qui est pratiqué dans le syndrome de vonHippel–Lindau [168]. Cependant aucune étude n'a été réalisée pour valider cette attitude chez les patients atteints du syndrome de Birt–Hogg–Dube.

En dehors des cas particuliers des syndromes de Birt–Hogg–Dube et de l'oncocytose, l'état actuel des connaissances confirme la bénignité de l'adénomeoncocyttaire. Cependant la coexistence d'un CCR et d'un adénome oncocyttaire peut justifier l'exérèse chirurgicale systématique des tumeurs solides lorsqu'il n'est pas possible d'affirmer le diagnostic histologique de la tumeur en préopératoire. Les tumeurs de moins de 5 cm de diamètre peuvent ne pas être opérées en première intention. Une surveillance échographique semestrielle sera nécessaire.

IV. PROFIL ANATOMOPATHOLOGIQUE :

Les tumeurs sont classées en fonction de critères histologiques communs. En 1976, l'examen anatomopathologique des tumeurs reposait sur l'étude macroscopique et microscopique .

La nouvelle classification de l'OMS , Edition 2016 (Tableau 1), permet d'individualiser les tumeurs en tumeurs à cellules rénales, métanéphriques, mésenchymateuses et mixtes épithéliales et mésenchymateuses

Un des intérêts de cette nouvelle classification est l'utilisation en complément de l'analyse histopathologique et immunohistochimique, du caryotype et de la cytogénétique de la tumeur, ce qui a permis d'individualiser de nouvelles entités histologiques

1. Tumeurs à cellules rénales :

a. Oncocytome

Macroscopie :

Les oncocytomes rénaux ont souvent un aspect macroscopique typique, qui diffère sensiblement de l'aspect macroscopique typique des CCR. Ils sont solitaires, dans de rares cas multiples, généralement bien encapsulés par une capsule fibreuse épaisse et bien définie.[169] La surface de la coupe est généralement de couleur brun acajou

Les oncocytomes de grande taille présentent parfois une cicatrice fibreuse centrale stellaire caractéristique (Fig 40) , composée de tissu conjonctif hyalinisé lâche ou dense contenant des cellules tumorales piégées occasionnelles et représentant un signe de croissance lente de ce néoplasme épithélial rénal.[170] Sur la coupe, les oncocytomes rénaux ont généralement un aspect homogène, sans hémorragie ni nécrose au sein de la

tumeur. Des cas d'oncocytomes rénaux histologiquement typiques avec une calcification du centre tumoral, une nécrose,[171,172] un centre liquide,[173] ou un grand kyste central,[174] et de nombreux kystes ont été décrits. [175]



Figure 40:Image macroscopique d'un oncocytome rénal polaire supérieur avec cicatrice stellaire centrale (flèche)

Microscopie :

L'examen sous microscope nous renseigne sur les caractéristiques architecturales, cytoplasmiques et nucléaires des cellules.

Les cellules oncocytaires sont le plus souvent de grande taille, rondes ou polygonales, avec un cytoplasme riche en fines granulations[64,176,177]. Les cellules claires sont absentes, mais des foyers d'éclaircissements cytoplasmiques peuvent être vus dans les cellules granulaires, distinctives des cellules claires vues dans le carcinome rénal [56,64,166]. Les noyaux typiques semblent petits, uniformes, et ronds, contenant une fine chromatine sans signes évidents de mitose.[56,64,166,178]. Une minorité des cellules peuvent avoir des atypies nucléaire avec un grand nucléole, un polymorphisme plus ou moins marqué et une binucléation ou multinucléation[56,64,178]. Cependant, le degré d'atypie nucléaire n'est pas corrélé à la taille tumorale [56] et n'affecte pas la nature bénigne de la tumeur. Par conséquent, l'évaluation du grading nucléaire pour les oncocytomes a été abandonnée[64,176].

Trois modèles architecturaux cellulaires sont généralement vus (Fig. 41). Le premier type est décrit comme étant "organoid" [56] (Fig 41 A) avec des nids cellulaires entourés par un cadre réticulé de vaisseaux sanguins minces et une rive de stroma fibreux. Les nids peuvent être lâchement disposés ou emballés étroitement comme l'aspect d'un feuillet . Le deuxième modèle est tubulocystique ou alvéolaire, avec des cellules à disposition tubulaire séparées par une structure stromale cystique lâche (Fig 41 B) . Le troisième type se compose d'un mélange de l'organoid et du modèle tubulocystique (Fig 41 C)[56,64,176].

L'invasion lymphovasculaire, l'extension péri rénale, et la nécrose ne sont habituellement pas présentes[56,64]. Puisque de tels résultats sont si rares, l'impact sur

le pronostic est peu concluant et de telles tumeurs sont plus considérée comme "des oncocytomes atypiques".

L'examen employant le fer colloïdal est souvent employé pour distinguer les oncocytomes, du carcinome à cellules rénales chromophobes, et les résultats sont négatifs ou localement positifs en périnucléaire, péri membraneux, ou au niveau apicales de la cellule oncocytaire . (Fig 42 C)

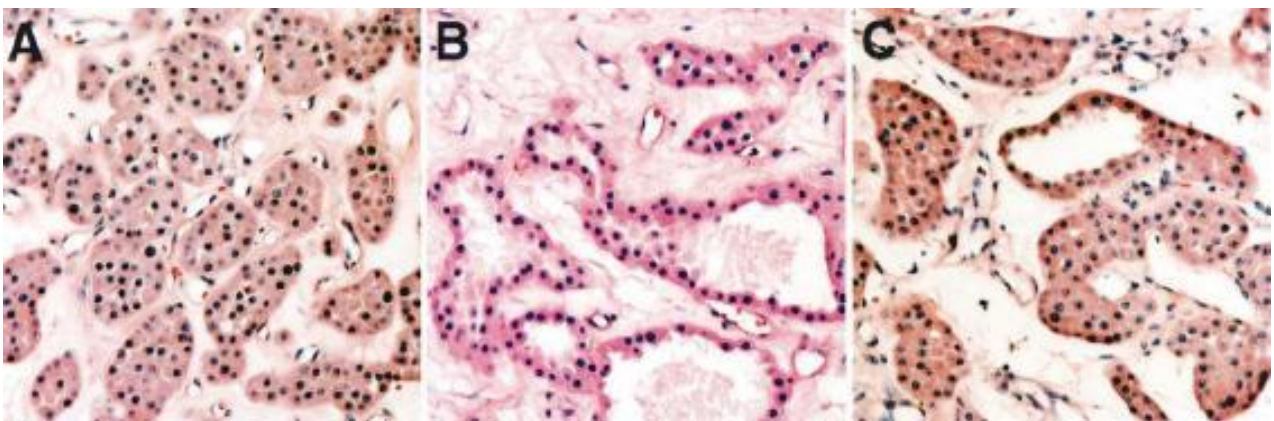


Figure 41:Aspect typique d'hématoxylin-éosine (rapport optique 200) des modèles architecturaux de l'oncocytome rénal démontrant : A) le modèle d'"organoid" avec des nids de cellules entourées par un cadre distinct réticulé des vaisseaux sanguins et des rives minces du stroma fibreux sensible, (B) du modèle "tubulocystique" avec les structures tubulaires et cystiques variables classées séparément dans un stroma lâche, et (C) du modèle mélangé démontrant l'organoid et l'architecture tubulocystique

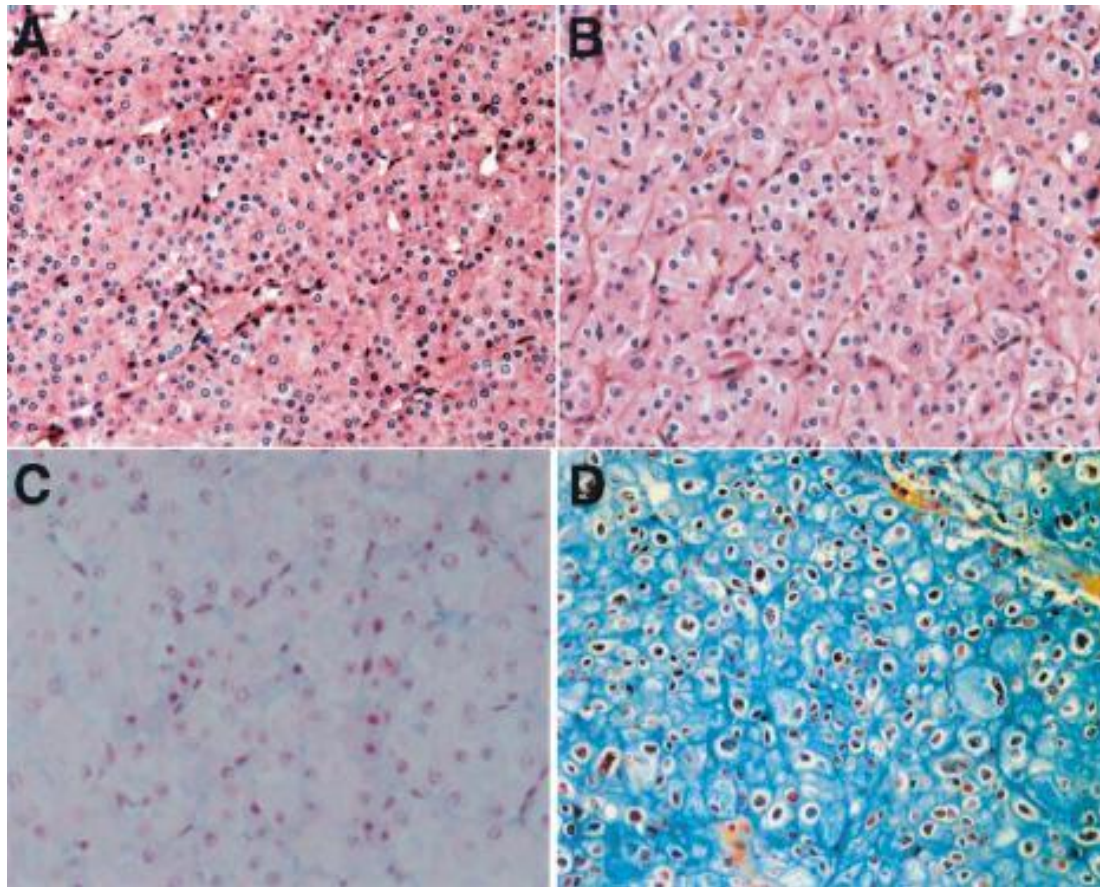


Figure 42:aspect d'Hematoxylin-éosine (rapport optique 200) comparant l'aspect histologique de l'oncocytome (A) et le carcinome a cellules rénales chromophobes (B).

Notez l'éclaircissement périnucléaire distinctif vu dans le carcinome à cellules rénales chromophobes qui est absent dans l'oncocytome. Test au fer colloïdal vigoureux souillant négatif de l'oncocytome (C) et fortement positif du carcinome a cellules rénales chromophobes (D)

Immunohistochimie :[177,179-184]

La différenciation fiable des différents types de carcinome à cellules rénales (CCR) et des adénomes oncocytaires a été permise par l'immuno-histochimie. Tickoo a pu faire le diagnostic entre un adénome oncocytaire et les CCR dont les cellules peuvent être granuleuses et abondamment éosinophiles (CCR chromophobes et variant éosinophile des CCR tubulo-papillaires) grâce à l'Ac anti-mitochondrial[184]. Kim a démontré qu'en utilisant des anticorps (Ac) anti-CD10, anti-cytokératine 7 (Ac anti-CK7), anti-kératine de haut poids moléculaire (Ac anti-HCK) et anti-Peanut Lectin agglutinin (Ac anti-PL) il est possible de différencier les CCR tubulo-papillaires (PC), les CCR à cellules claires (CC), à cellules chromophobes (CPC) les adénomes oncocytaires (OC), les CCR de Bellini (CDC) et les carcinomes urothéliaux (UC) [179] (Tableau 2). Leroy et Kurodan ont également démontré l'intérêt des Ac anti-CK7 pour distinguer le CCR chromophobe de l'adénome oncocytaire rénal [180,181]. Une différence significative de coloration entre CCR chromophobe et adénome oncocytaire par l'Ac anti-cytokératine KL1 a été démontrée par Cochand-Priollet[177].

D'autres marqueurs sont actuellement étudiés. Mazal a récemment démontré que la Ksp-cadherine est exprimée exclusivement par les CCR chromophobes et permettrait le diagnostic différentiel avec l'adénome oncocytaire[182]. Il semble nécessaire d'attendre la confirmation par d'autres équipes de ce résultat, les publications sans lendemain étant nombreuses dans ce domaine. Par exemple, en 2000, la cathepsine H a été étudiée pour différencier l'adénome oncocytaire des CCR avec d'excellents résultats[183] non confirmés depuis.

Le diagnostic pré-opératoire d'adénomeoncocyttaire peut être obtenu grâce à la biopsie percutanée guidée par TDM ou échographie à l'aiguille fine de 18 Gauge avec un examen immuno-histochimique par Ac anti-CD10, anti-CK7, anti-HCK et anti-PL.(Tableau II)

Tableau II : Profil immuno-histochimique des tumeurs rénales selon KIM[179]

	CD 10	VIM	E-CD	CK 7	CK8	CK 19	CK 20	HCK	PL
CC	+	+				-	-	-	-
PC	+	+		+		-	-	-	-
CPC			+	+			-	-	-
OC			+			-	-	-	-
CDC					+	+	-	+	+
UC			+	+	+	+	+	+	-

Profil génétique :

Les oncocytomes ont un profil génétique variable, et le mosaïcisme est fréquent. Les anomalies génétiques moléculaires courantes comprennent la perte du chromosome 1 (en totalité ou en partie) combinée à la perte du chromosome Y, des réarrangements de 11 q13 – le plus souvent de localisation trans t(5 ; 11) (q35;q13) – et la délétion du chromosome 14 [185]. Cependant, des cas avec un caryotype normal sont également fréquents [186].

En résumant les données histologiques, bien que le diagnostic d'oncocytome rénal soit relativement facile dans des mains expérimentées, des difficultés peuvent survenir lorsque ce néoplasme présente une morphologie atypique. Des études complémentaires, telles que la microscopie électronique, l'analyse chromosomique et l'immunohistochimie, peuvent aider à établir un diagnostic correct.

b. Adénome papillaire

–Macroscopie :

Les adénomes rénaux ,définis par une histologie tubulo–papillaire de bas grade et une taille inférieure à 15 mm , sont de petits nodules blancs ou gris caractéristiques situés dans le cortex,(Fig 43) la plupart ayant un diamètre inférieur à 3 mm. Ils sont généralement uniques mais peuvent être multiples et bilatéraux. Rarement, la multifocalité peut être si prolifique qu'elle est qualifiée d'"adénomatose rénale" [187]. Ces tumeurs ont tendance à être trouvées plus souvent chez les patients souffrant d'une insuffisance rénale terminale ou d'une atteinte rénale chronique secondaire à une hypertension, ce qui peut être mis en évidence de façon macroscopique par des reins petits et contractés.



Figure 43: aspect macroscopique d'adénome papillaire (flèche)

Microscopie : (fig 44)

La plupart des adénomes sont bien circonscrits, et peuvent ou non posséder une capsule fibreuse. Ils ont une architecture tubulaire ou tubulo-papillaire, et sont composés d'une population homogène de cellules aux noyaux uniformes. Il y a peu de cytoplasme granuleux, ce qui donne un rapport nucléaire-cytoplasme élevé, et une apparence "basophile" en microscopie à faible puissance. Ils démontrent un faible grade nucléaire avec des nucléoles absents ou peu fréquents mais bien visibles. Un adénome rénal avec un grade nucléaire élevé, équivalent au grade nucléaire de Fuhrman 3 ou 4, doit être classé comme un carcinome rénal. Les adénomes rénaux à architecture tubulo-papillaire et à cytoplasme clair sont extrêmement rares et doivent probablement être classés dans la catégorie des carcinomes à cellules rénales.

Toute lésion, même inférieure à 5 mm, qui présente l'aspect histologique d'un carcinome conventionnel (à cellules claires) des cellules rénales, d'un carcinome chromophile des cellules rénales ou d'un carcinome du canal collecteur doit être considérée comme un carcinome

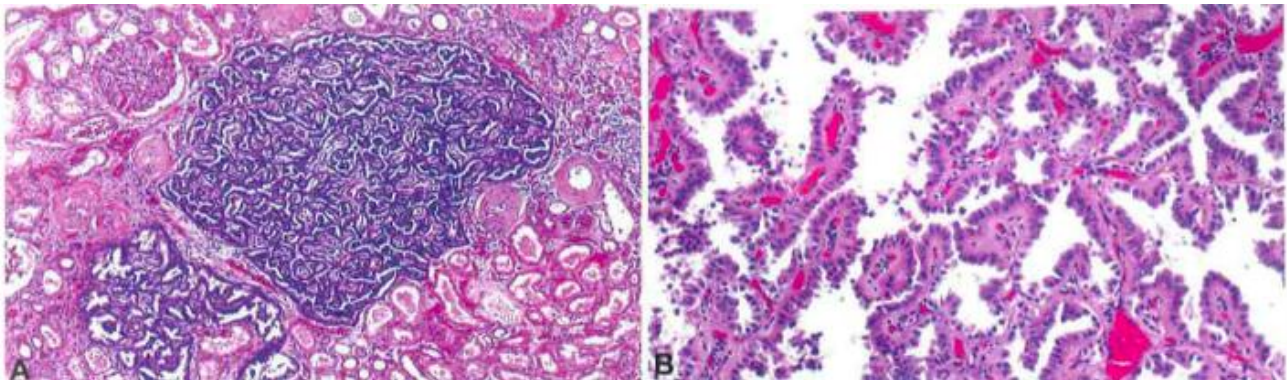


Figure 44 : Adénome papillaire

A : deux adénomes papillaires dans le cortex rénal. Ce type d'adénomes a des papilles complexes couvertes par une couche unique de petites cellules épithéliales avec un cytoplasme discret.

B : adénome papillaire composé de papilles complexes ramifiées sur des noyaux stromaux partiellement hyalinisés.

Profil génétique :

Les analyses cytogénétiques des adénomes rénaux montrent des trisomies des chromosomes 7 et 17, et la perte du chromosome Y . Des altérations chromosomiques numériques similaires et supplémentaires sont observées dans le carcinome papillaire à cellules rénales. Des altérations chromosomiques numériques similaires et supplémentaires sont observées dans le carcinome papillaire à cellules rénales, ce qui suggère que la progression des adénomes rénaux vers le carcinome papillaire à cellules rénales dépend du développement d'anomalies chromosomiques supplémentaires[188][71].

2. Tumeurs métanephriques :

a. Adénome métanéphrique

–Macroscopie :

La plus grande dimension des adénomes métanéphriques varie de 0,3 à 20 cm, la moyenne étant de 5,5 cm. Ils sont typiquement unilatéraux et rarement multifocaux. La majorité de ces tumeurs ne sont pas encapsulées ou ne présentent qu'une pseudocapsule limitée et discontinue. Les tumeurs sont de couleur beige, grise ou jaune et sont molles ou fermes (Fig 45). Bien que la plupart des adénomes métanéphriques soient solides, certains présentent des zones d'hémorragie, de nécrose et de dégénérescence kystique. La calcification dans les zones solides ou les parois des structures kystiques est fréquente.[28,189,190]



Figure 45: Aspect macroscopique d'un adénome métanéphrique

–Microscopie :

L'adénome métanéphrique se caractérise par un aspect cellulaire composé de petites cellules « bleues » primitives disposées en petits acini, en tubules étirés. Il existe régulièrement une composante papillaire avec des structures gloméruloïdes (Fig46 et 47). Les cellules sont relativement monomorphes, avec un haut rapport nucléo-

cytoplasmique, un noyau rond ou plus ovoïde, parfois rainuré, à la chromatine fine et ponctué d'un petit nucléole. Les mitoses sont rarissimes. Le cytoplasme est minime (Fig 48). Le stroma est grêle, acellulaire, œdémateux. Plus occasionnellement, la tumeur comporte des kystes ou des secteurs plus diffus, ressemblant au blastème des néphroblastomes. La tumeur peut présenter une hyalinisation du stroma, des calcifications, plus ou moins psammomateuses, de la nécrose, des hémorragies et des foyers d'ossification dystrophiques[191][192].

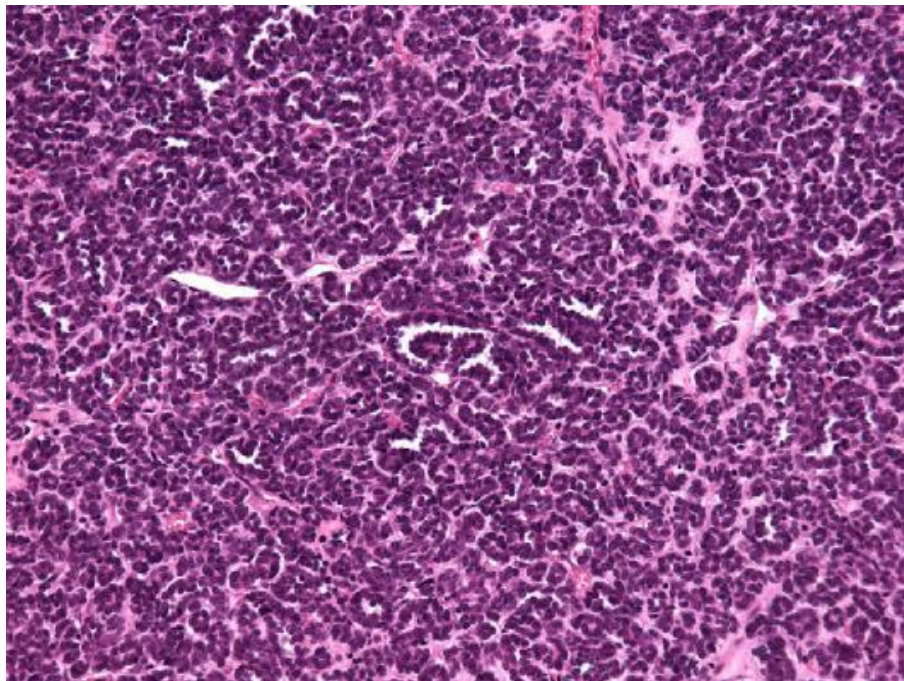


Figure 46 : Adénome métanéphrique constitué de multiples petits tubules et acini tassés les uns contre les autres avec quelques ébauches glomérulaires au sein d'un stroma grêle.

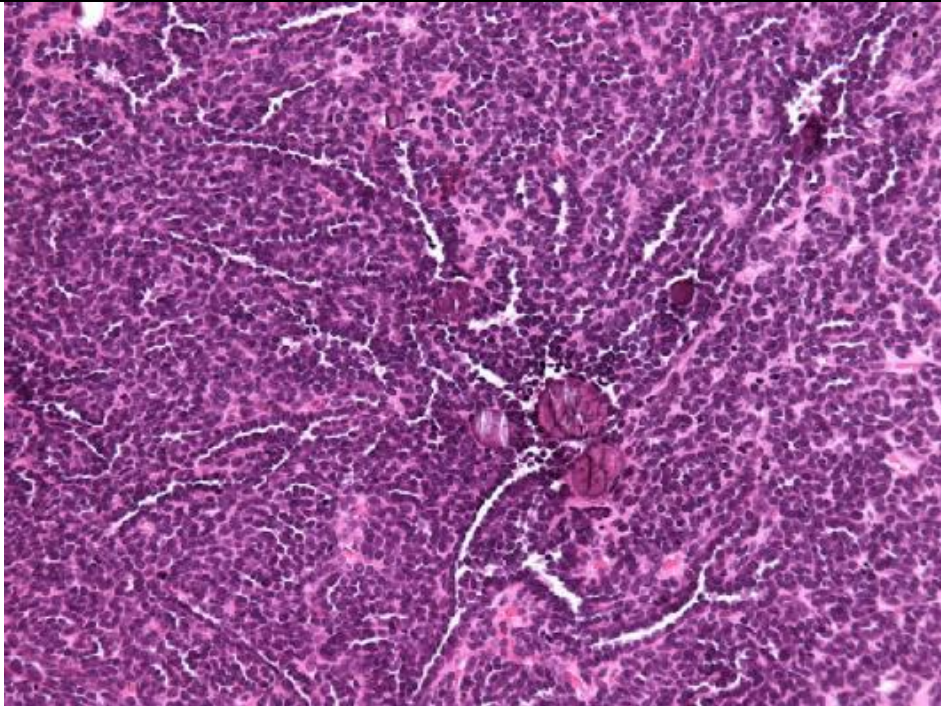


Figure 47 : Adénome métanéphrique comportant des tubules étirés anastomotiques et des calcosphérites.

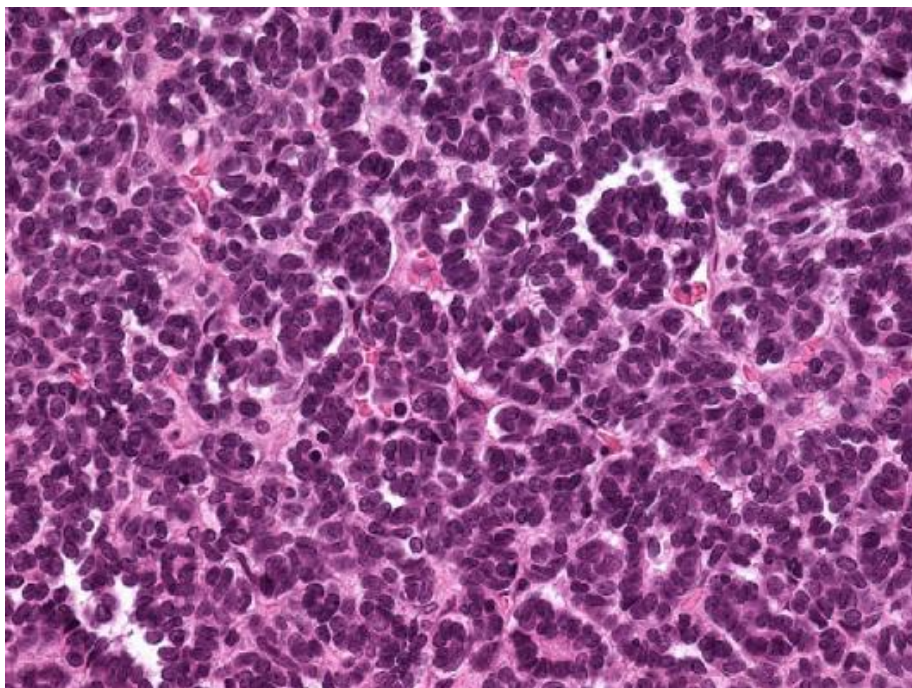


Figure 48 : Adénome métanéphrique à fort grandissement. Cellules tumorales monomorphes, se chevauchant parfois avec un haut rapport nucléocytoplasmique. Le noyau est rond ou plus ovale parfois plicaturé, ponctué d'un petit nucléole. Absence de figure de mitose

Immunohistochimie :

Les cellules tumorales présentent une immunoréactivité nucléaire diffuse pour les anticorps anti-WT1, anti-PAX-2, -PAX-8, membranaire diffuse pour l'anticorps anti-CD57 (Fig 49). Elles sont positives pour l'anticorps anti-CK7 au niveau des papilles et des larges tubules branchés . Dans 10 % des cas, il existe une positivité cytoplasmique granuleuse en foyer à plus diffuse pour l'anticorps anti-racémase . Les cellules tumorales sont négatives pour l'anticorps anti-CD56[190].

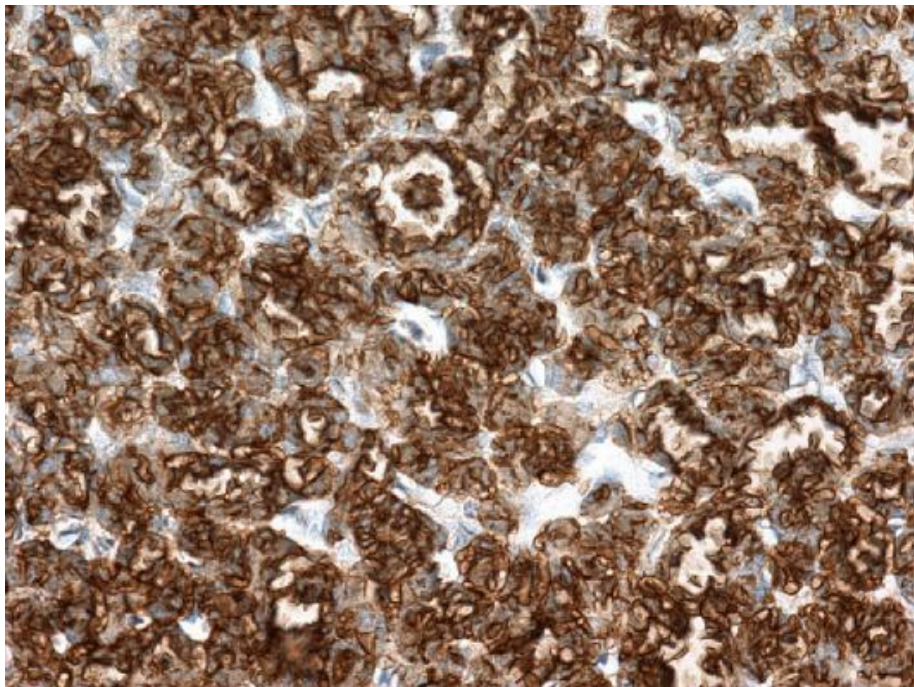


Figure 49 : Adénome métanéphrique. Expression diffuse membranaire du CD57.

Diagnostics différentiels :

Le principal diagnostic différentiel est le carcinome papillaire de type 1 de forme solide et tubuleuse. Ce dernier est typiquement multifocal, muni d'une pseudocapsule fibreuse. Les noyaux sont plus atypiques, munis d'un nucléole plus proéminent au sein d'un cytoplasme plus abondant. D'un point de vue immunohistochimique, les cellules tumorales sont diffusément positives pour les anticorps anti-CK7, anti- racémase, anti-

EMA et habituellement négatives pour les anticorps anti-CD57 et anti-WT1. Également, le carcinome papillaire se caractérise sur le plan cytogénétique par une trisomie 7, 17 et une perte du chromosome Y. Les rares observations rapportées d'adénome métanéphrique avec duplication des chromosomes 7 et 17 et perte du Y en FISH pourraient correspondre à des artefacts méthodologiques ou à d'authentiques tumeurs papillaires [190].

Chez l'enfant, on éliminera des résidus néphrogéniques, un néphroblastome de forme épithéliale prédominante. Les résidus néphrogéniques ne forment pas de masse macroscopique et comportent un contingent blastémateux. Le néphroblastome est volontiers multinodulaire, encapsulé. Les cellules sont plus pléomorphes, chromatiques et mitotiques. Une composante mésenchymateuse et/ou blastémateuse peut être associée. Ce blastème est immunomarcqué par les anticorps anti-CD56 et anti-WT1 mais pas par le CD57 [192].

Plus rarement, le diagnostic différentiel peut se poser avec la métastase d'un carcinome, en particulier d'origine thyroïdienne. La réalisation d'une immunohistochimie avec l'anticorps anti-TTF-1 permettra de redresser le diagnostic.

b. Adénofibrome Métanéphrique

Macroscopie :

Les adénofibromes métanéphriques sont typiquement solitaires, bronzés, partiellement kystiques avec des limites frontières indistinctes [193,194]

-Microscopie : (Fig50)

Les proportions relatives des cellules fusiformes et des composants épithéliaux varient. La limite de la tumeur avec le rein est typiquement irrégulière et le composant de cellules fusiformes piège les structures rénales natives. Le stroma de l'adénofibromemétanéphrique est souvent marqué pour le CD34[193].

Les éléments épithéliaux sont marqués de façon similaire à l'adénome métanéphrique. Des cas composites dans lesquels une activité mitotique épithéliale, un néphroblastome ou un carcinome rénal est associé à un adénofibromemétanéphrique ont été rapportés [193,195].

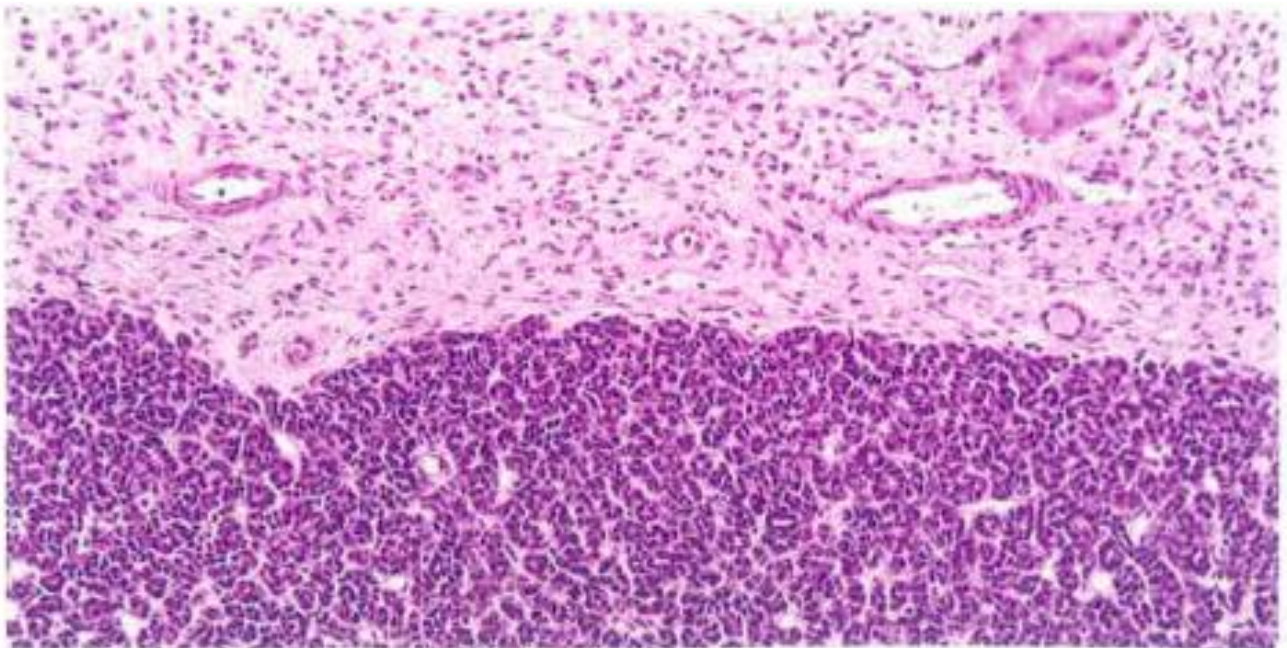


Figure 50 : Adénofibrome métanéphrique. La composante épithéliale (en bas) est identique à l'adénome métanéphrique, et la composante stromale (en haut) est identique à la tumeur stromale métanéphrique.

3. Tumeurs mésenchymateuses :

a. Angiomyolipome classique

–Macroscopie[196] :(Fig51)

Les angiomyolipomes sont généralement bien délimités du rein adjacent, mais non encapsulés. La couleur varie du jaune au beige rosé, en fonction des proportions relatives des différents composants tissulaires. Une tumeur composée des trois composants peut ressembler à un carcinome rénal à cellules claires, tandis qu'un angiomyolipome à prédominance de muscle lisse peut ressembler à un léiomyome.

Cette tumeur est en général corticale et préférentiellement située aux pôles rénaux .La localisation pararénales est exceptionnelle .

Sa taille moyenne lors du diagnostic peut varier de 1cm à plus de 20cm ; Bien que les angiomyolipomes puissent atteindre une taille importante, ils s'étendent dans la graisse périlésionnelle plutôt que de l'infiltrer. La plupart des angiomyolipomes sont solitaires, mais des tumeurs multiples peuvent être présentes. Un changement kystique ou pseudo-kystique proéminent peut très rarement être présents dans les angiomyolipomes. Il n'existe habituellement pas au sein d'un angiomyolipome sporadique de nécrose, ni de calcification du parenchyme rénal ,et les remaniement hémorragique sont plutôt fréquents .

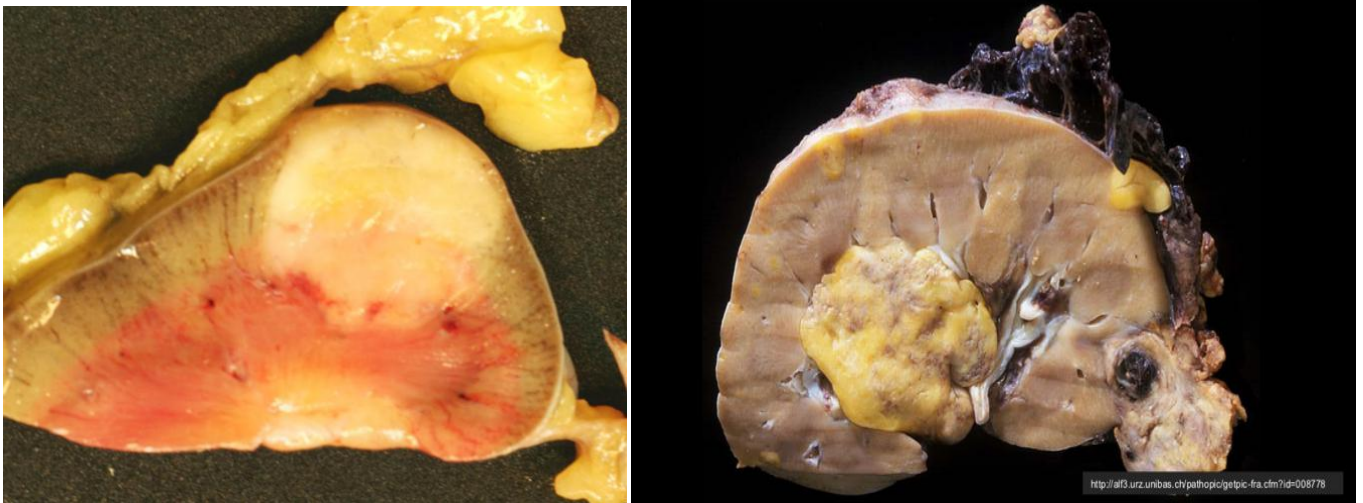


Figure 51 : Aspect macroscopique de l'AML rénal[195]

-Microscopie :[111,156,196]

La plupart des angiomyolipomes sont composés d'un mélange variable de graisse mature, de vaisseaux sanguins mal organisés à paroi épaisse et de muscles lisses (histologie triphasique classique). (Fig 52,53) Les angiomyolipomes classiques peuvent être qualifiés de lipomes ou de léiomyomes selon que les composants adipeux ou musculaires lisses prédominent.

La composante adipeuse est d'apparence normale sans atypies cytologiques avec des adipocytes matures entremêlés aux cellules musculaires[37,197] mais peut contenir des adipocytes vacuolisés suggérant des lipoblastes, ressemblant à un liposarcome lorsqu'il y a une différenciation adipocytaire étendue.

La composante musculaire lisse des angiomyolipomes qui semble originaire de la média et de l'adventice de vaisseaux sanguins peut parfois présenter une hypercellularité, une pléomorphie et une activité mitochondriale significatives, signes qui peuvent compliquer le diagnostic histologique différentiel avec un léiomyosarcome[37].

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 artério-veineuses et aux shunts et sont , entourés par des cellules musculaires lisses d'aspect normal. Ces malformations prédisposent à la formation d'anévrismes et expliquent le caractère fortement hémorragique de ces derniers après un traumatisme minime ou même spontanément .

Certains angiomyolipomes (appelés capsulomes), qui sont souvent situés sous la capsule et composés presque entièrement de cellules musculaires lisses, ressemblent à des léiomyomes. Une autre variante de la composante musculaire lisse est un composant composé de cellules associées à des vaisseaux fins et ramifiés dont le schéma est similaire à celui du lymphangioléiomyome.

L'angiomyolipome avec kystes épithéliaux est une variante de l'angiomyolipome caractérisée par une architecture mixte, solide et kystique, les kystes étant tapissés de cellules épithéliales cuboïdales à hobnail. On pense que ces kystes épithéliaux sont de l'épithélium tubulaire rénal piégé. Il existe également une couche sous-épithéliale compacte de cellules stromales, comme le cambium, qui serait une manifestation de la différenciation mollérienne des cellules épitheloides périvasculaire

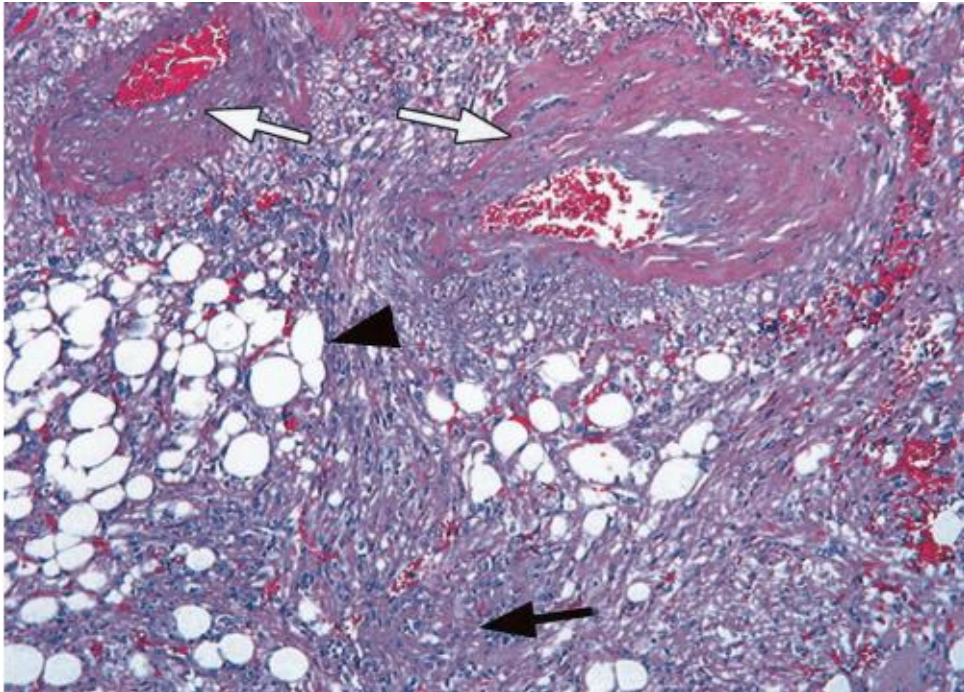


Figure 52: Aspect histologique de l'angiomyolipome rénal montrant ses trois composantes : adipeuse (tête de flèche), vasculaire (flèches blanches) et musculaire (flèche noire).

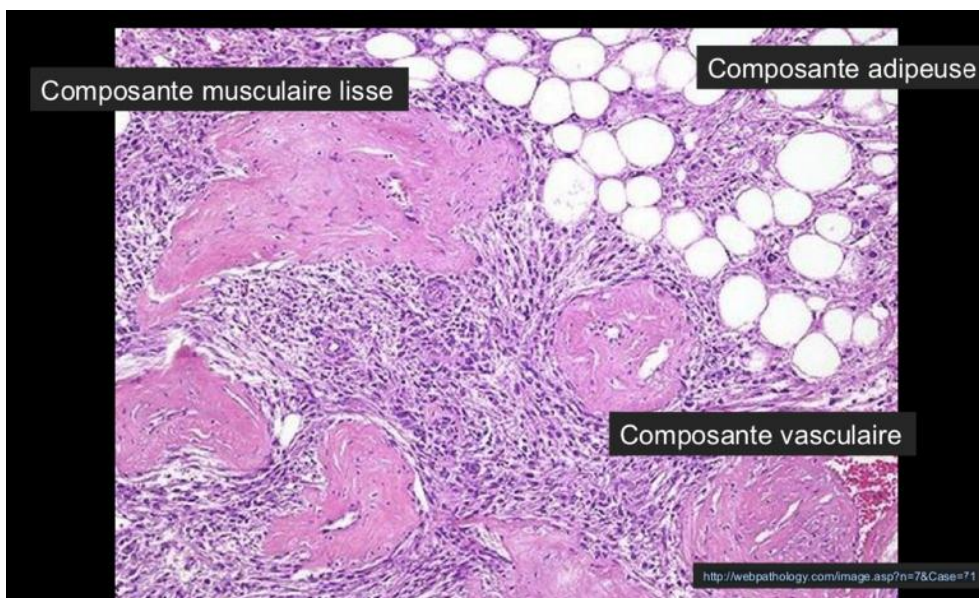


Figure 53: Du tissu adipeux et quelques vaisseaux sanguins d'apparence anormale sont visibles dans cet exemple d'angiomyolipome. Le composant musculaire lisse est discret dans ce champ.

Immunohistochimie :

Les angiomyolipomes sont caractérisés par la coexpression de marqueurs mélanocytaires (HMB45, mélan A, et facteur de transcription de la microphthalmie) et de marqueurs musculaires lisses (actine musculaire lisse et calponine). Le CD68, la protéine S100, les récepteurs d'œstrogène et de progestérone et la desmine peuvent également être positifs, tandis que les marqueurs épithéliaux sont toujours négatifs[198].

La co-expression des marqueurs mélanocytaires et musculaires lisses dans les cellules d'apparence myoïde et dans les cellules à distension lipidique soutient l'idée que l'angiomyolipome est un néoplasme unitaire avec la capacité de modulation phénotypique et immunotypique[199].

Dans les angiomyolipomes avec des kystes épithéliaux, le revêtement épithélial des kystes montre une réaction immunohistochimique positive à la cytokératine, PAX2 et PAX8, tandis que la couche compacte de cellules stromales, semblable à un cambium sous-épithélial, est positive pour HMB45, le mélan A, la cathepsine K, CD10 et les récepteurs d'œstrogènes et de progestérone. De plus, le composant extrakystique solide avec la morphologie d'un angiomyolipome à prédominance de muscles lisses est positif pour le HMB45, , les récepteurs d'œstrogène et de progestérone, l'actine des muscles lisses et la desmine[200]

Profil génétique :

Les altérations de deux gènes sont connues pour provoquer la sclérose tubéreuse de Bourneville. Le gène TSC1 est situé sur le chromosome 9q34, se compose de 23 exons et code pour l'hamartin, une protéine de 130 kDa [201]. Le gène TSC2 est situé sur le

chromosome 16p13, se compose de 41 exons et code pour la tubérine, une protéine de 180 kDa activant la GTPase pour la protéine 1 liée au RAS et la protéine Rab.

Plusieurs études ont suggéré que les mutations du gène TSC1 sont beaucoup plus présentes dans les formes familiales (37% des mutations retrouvées) que dans les formes sporadiques (8%), et que les mutations pathogènes du gène TSC2 étaient retrouvées plus dans des cas sporadiques (70%). Le mosaïsme somatique, signalé chez certaines personnes ayant des mutations au niveau TSC1 ou TSC2, représenterait une forme atténuée de la maladie [112,202].

L'apparition des tumeurs hamartomateuses est liée à une perte d'hétérozygotie (LOH). Selon l'étude de Knudson[203] : une première mutation germinale survient dans un premier temps laissant en place une seule copie fonctionnelle du gène TSC avec réduction de 50 % de l'activité du taux de la protéinesécrtée. Dans un deuxième temps survient une deuxième mutation qui emporte l'allèle normal du gène. Cette deuxième mutation somatique n'intéresserait que les cellules précurseurs des cellules musculaires, vasculaires et adipeuses.

Sur le plan tumoral, l'hamartine et la tubérine, deux protéinescodées respectivement par les gènes TSC1 et TSC2, interagissent ensemble pour former un complexe protéique qui régule la croissance et la prolifération cellulaire ce qui fait de lui un inhibiteur sélectif de la kinase mTOR (mammalian target of rapamycin), protéineclé dans la cascade contrôlant la croissance cellulaire. La perte fonctionnelle de ce complexe entraîne une activation permanente de cette voie de signalisation,favorisant la migration, la prolifération et la différenciation de cellules anormales à l'origine de malformations diverses d'où l'angiomyolipome rénal vu que le rein est parmi les organes les plus concernés par cette atteinte [204,205].

Ceci nous mène à l'idée d'une possibilité thérapeutique médicamenteuse, par des inhibiteurs de la voie des mTOR (rapamycine), qui peut s'avérer très efficace dans la réduction de la taille des AML.

b. Angiomyolipome épitheloides [43,206]

Macroscopie :

Les tumeurs sont généralement de grande taille, avec une croissance infiltrée et un aspect grisâtre, blanc, brun ou hémorragique.(Fig 54)

La nécrose peut être présente. Une extension extrarénale ou une implication des veines rénales ou des veines caves peut se produire.

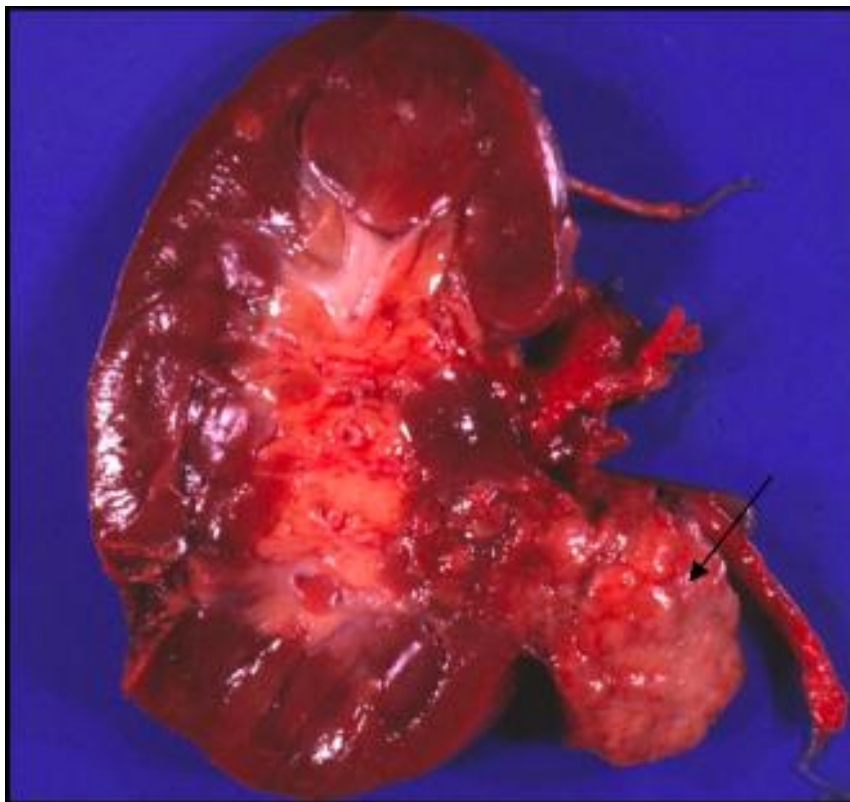


Figure 54 : Aspect macroscopique d'un AML épitheloides

Microscopie :

L'angiomyolipome épithélioïde peut présenter deux modèles morphologiques différents.

Certaines tumeurs sont caractérisées par la présence de grandes cellules polygonales avec un cytoplasme dense et profondément éosinophile et des noyaux atypiques avec des nucléoles proéminents disposés en nids cohésifs et en feuillets compartimentés séparés par de minces septa riches en vaisseaux (Fig 55). Les inclusions intranucléaires sont fréquentes. Certaines de ces tumeurs présentent 2' 2 mitoses par 50 champs de haute puissance, mais la majorité n'ont aucune mitose ou seulement 1 figure mitotique par 50 champs de haute puissance. Des cellules géantes tumorales multinucléées sont souvent présentes. Une nécrose et une hémorragie variables peuvent être présentes dans ces tumeurs, et le schéma général a été décrit comme une croissance de type carcinome.

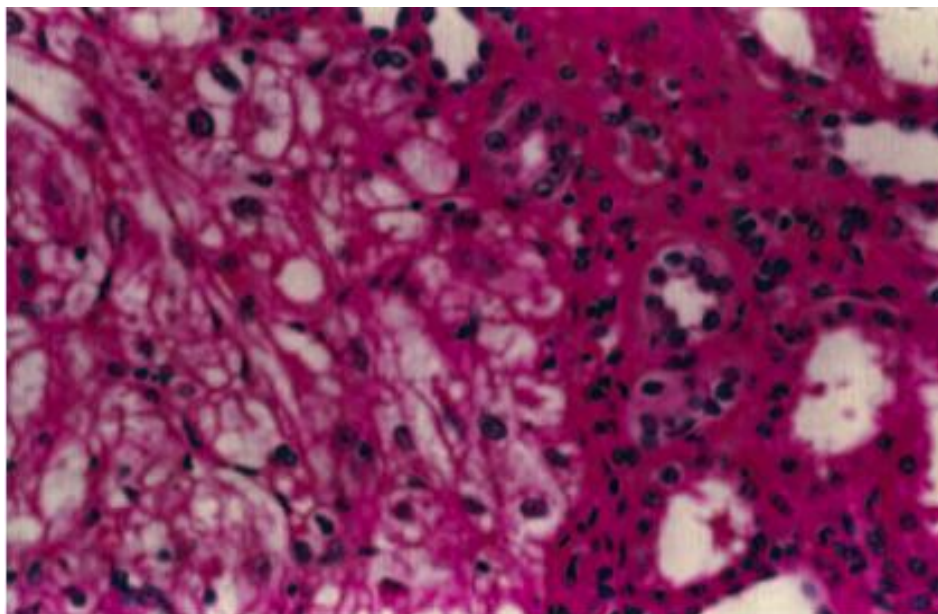


Figure 55 :Histologie de l'angiomyolipome rénal épithélioïde à l'aide de la coloration à l'hématoxyline et à l'éosine. Notez la démarcation nette entre le tissu rénal normal et les cellules épithélioïdes polygonales.[207]

L'autre type d'angiomyolipome épithélioïde consiste en des cellules épithélioïdes et dodues disposées en couches diffuses et densément compactes. Ces tumeurs ont un schéma de croissance plus homogène que les tumeurs de type carcinome.

Les cellules tumorales sont des cellules épithélioïdes relativement monomorphes avec un cytoplasme éosinophile clair à granuleux et plumeux (Fig 56) . La taille des cellules est plus petite et les noyaux sont relativement uniformes et peu atypiques. Les inclusions intranucléaires sont rares. Les cellules géantes multinucléées peuvent se présenter seules ou en groupes.

Ces néoplasmes n'ont généralement pas d'activité mitotique. Ce modèle a été désigné comme cellules épithélioïdes et floconneuses dodues à croissance diffuse. Un examen attentif peut montrer des foyers microscopiques de différenciation adipocytaire.

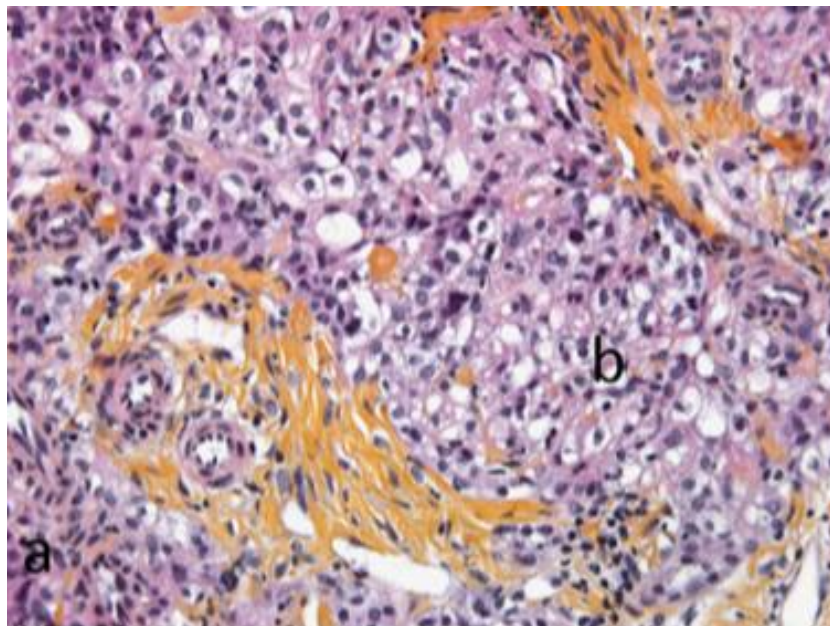


Figure 56 : Coupes histologiques d'AMLeR à partir de biopsies à l'aiguille fine.

Coloration Hématoxyline-Éosine-Safran. a : angiomyolipome triphasique : cellules musculaires lisses, adipocytes, vaisseaux dystrophiques ; b : contingent épithélioïde : cellules polygonales claires périvasculaires.

Immunohistochimie :

L'angiomyolipome épithélioïde exprime des les marqueurs mélanocytaires (par exemple HMB45, mélan A et facteur de transcription de la microphthalmie), la cathepsine K(Fig57 B) et (de façon variable) les marqueurs des muscles lisses (par exemple l'actine des muscles lisses et l'actine spécifique des muscles) [208]. La positivité pour la desmine est moins fréquente[29] . Certaines tumeurs présentent une immunoexpression du TFE3, mais l'immunoréactivité est souvent faible [209].

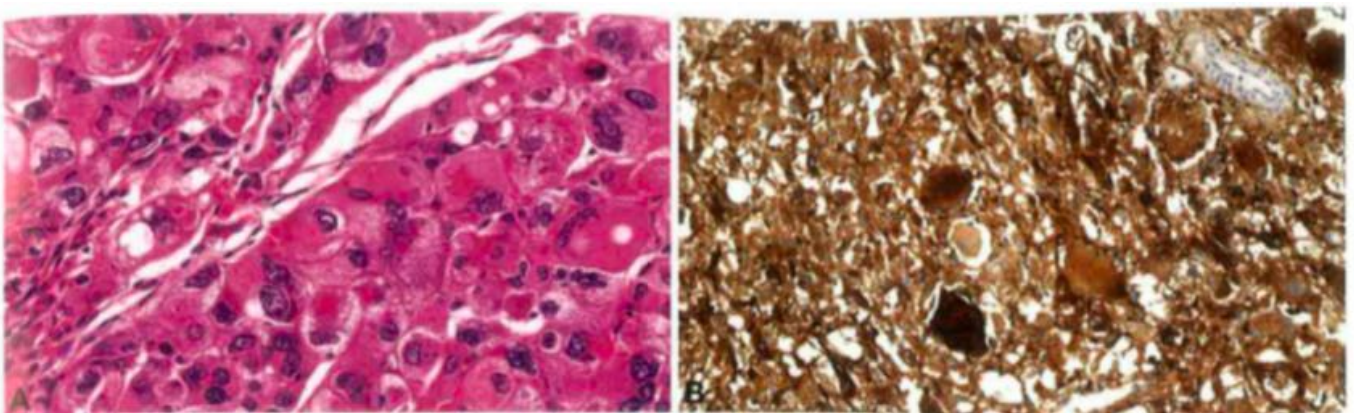


Figure 57 : AML épithélioïdes .A : cette tumeur présente un schéma de croissance de type carcinome ; la tumeur est composée de grandes cellules polygonales avec un cytoplasme profondément éosinophile et des noyaux atypiques . B : Forte immunoexpression de la cathepsine K

Profil génétique :

Une perte d'hétérozygotie (LOH) de TSC2 a été rapportée dans des cas occasionnels d'angiomyolipome épithélioïde sporadique, indiquant une clonalité et une relation avec l'angiomyolipome triphasique classique [210] Des cas occasionnels avec réarrangement du gène TFE3 ont également été décrits. La plupart des angiomyolipomes épithélioïdes rénaux exprimant TFE3 par immunohistochimie ne montrent pas de réarrangement du gène TFE3 par FISH ; un tel réarrangement est extrêmement rare dans les angiomyolipomes épithélioïdes rénaux.

c. Tumeurs à cellules Juxta-glomérulaire

Macroscopie :[211]

La tumeur à cellules juxtaglomérulaires se présente sous la forme d'une masse circonscrite, de couleur jaune pâle, entièrement ou partiellement entourée d'une capsule fibreuse.

La majorité des tumeurs ont une taille de 3 à 5 cm avec de rares hémorragies ou nécroses .

Microscopie :

Ces tumeurs sont composées de cellules relativement uniformes, polygonales ou fusiformes, avec des noyaux centraux ronds et uniformes et des quantités variables d'éosinophiles.

Aucune ou seulement de rares mitoses ont été observées. Les tumeurs peuvent avoir un modèle de croissance papillaire[212], et des tubules rénaux piégés peuvent être observés dans environ la moitié des cas. Les tumeurs contiennent une vascularisation proéminente qui consiste en de nombreux petits vaisseaux à paroi mince et en des vaisseaux à paroi épaisse groupés qui sont souvent hyalinisés. Un schéma vasculaire hémangiopéricytomateux avec des vaisseaux ramifiés béants peut être présent. Des atypies cytologiques et des nécroses peuvent être observées, mais ne sont pas associées à un comportement malin[82]

Immunohistochimie :

Les tumeurs sont immunoréactives pour la rénine, la vimentine, actine, CD34 (Fig 58) et KIT [211]. Les caractéristiques ultrastructurales comprennent le diagnostic d'un protogranule de rénine situé à la périphérie, fortement angulé, rhomboïdaux de la rénine.

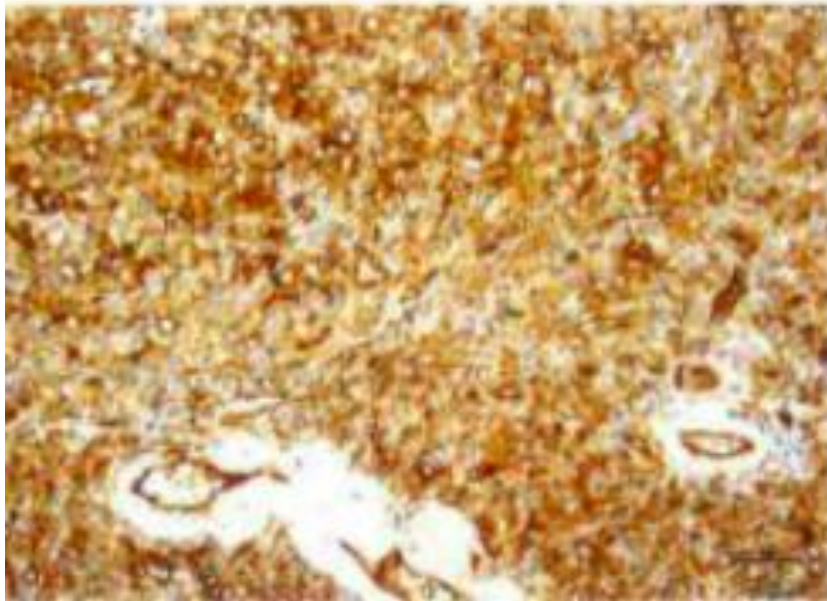


Figure 58 : Tumeur juxta glomérulaire . Forte immunoexpression de la CD34

Profil génétique :

Les analyses cytogénétiques montrent une perte des chromosomes 9 et 11, ainsi qu'une aneusomie.

d. Fibrome médullaire :

Macroscopie :

Ces tumeurs sont généralement multiples et très petites, d'un diamètre de 0,1 à 0,3 cm. la plus grande tumeur signalée mesurait 5 cm de diamètre et était appelée "tumeur interstitielle rénomédullaire géante" [86].

Ces tumeurs sont bien circonscrites, gris pâle et situées dans la partie moyenne des pyramides médullaires (Fig 59)



Figure 59 : Fibrome médullaire (flèche)

Microscopie :

Au microscope, les tumeurs à cellules interstitielles renomédullaires sont composées de petites cellules interstitielles renomédullaires stellaires ou ovoïdes dans un fond de stroma faiblement basophile rappelant le stroma médullaire. à la périphérie, quelques tubules médullaires rénaux déformés sont souvent piégés dans la matrice. à la place du stroma lâche, certaines tumeurs contiennent des dépôts d'amyloïdes [86] ou peuvent être composées entièrement de collagène hyalinisé. (Fig 60)

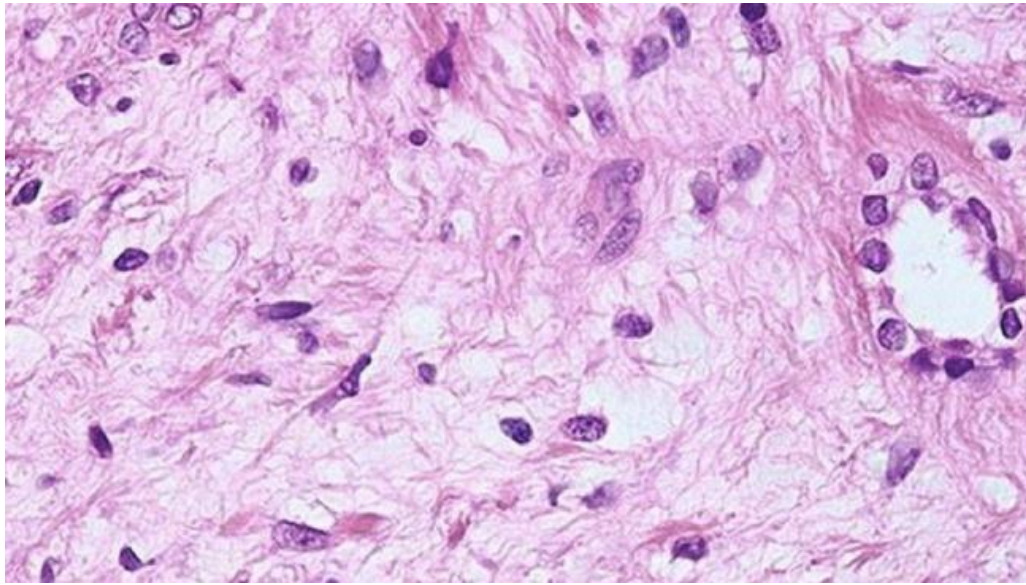


Figure 60 : Fibrome médullaire . prolifération de cellules étoilées ou polygonales dispersées au sein d'un stroma lâche ou hyalinisé , voire fibreux , entourées en périphérie de tubes rénaux résiduels

e. Hémangiome

Macroscopie :

ces tumeurs sont généralement petites, avec une taille moyenne de 2 cm, mais des tumeurs de 18 cm ont été signalées (3019). Les hémangiomes rénaux sont non encapsulés et circonscrits, avec un aspect rouge spongieux. Les tumeurs se situent le plus souvent dans le hile rénal et touchent moins souvent le cortex ou la capsule rénale. (Fig 61)

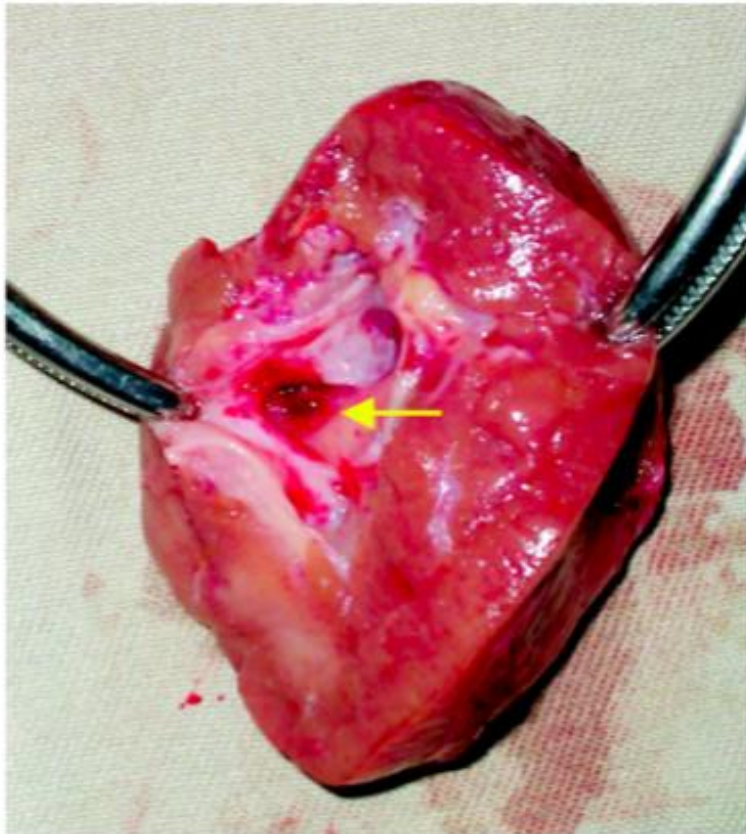


Figure 61 : Hémangiome rénale mesurant 0.5cm (flèche)

Microscopie :

Les types capillaire et caverneux d'hémangiomes ont été rapportés dans le rein, mais la plupart de ces tumeurs sont des hémangiomes capillaires, qui sont caractérisés par une prolifération circonscrite de vaisseaux sanguins de taille capillaire qui piègent souvent les tubules rénaux [198]. L'hémangiome anastomosé, une variante de l'hémangiome capillaire, est caractérisé par des canaux vasculaires anastomosés entourés de cellules non endothéliales de soutien qui rappellent les sinusoides spléniques [213] , La tumeur peut présenter une hématopoïèse extramédullaire. L'hémangiome anastomosé a une prédilection pour l'appareil génito-urinaire, y compris le rein.

Tous les hémangiomes du rein n'ont pas la croissance infiltrante et les atypies cytologiques des angiosarcomes.

V. EVOLUTION NATURELLE ET PRONOSTIC :

Le pronostic des masses rénales bénignes est dans la majorité des cas favorable , ces dernières ont généralement un faible potentiel évolutif .

⇒ Angiomyolipome :

En dehors de tout traitement ,l'évolutionspontanée des AML se fait par :

–L'augmentation de taille de l'AML. Cette croissance tumorale s'effectue dans des délais et avec des vitesses imprévisibles. 30 % des tumeurs de moins de 4 cm augmenteraient de taille à 4 ans contre 46 % des tumeurs de plus de 4 cm [153]. Les formes associées à une sclérose de Bourneville croissent dans 67 % des cas et seulement 20 % des formes sporadiques[153,155,214]

Cette évolution explique les récides locales, parfois tardives (jusqu'à 28 ans) après exérèse incomplète d'un angiomyolipome surtout épithélioïde lors d'une néphrectomie partielle [153].

–La croissance des AML rénaux est responsable de complications à type :

→ Rupture hémorragique suite à un traumatisme minime ou spontané, lui donnant un mode d'entrée clinique bruyant sous la forme de douleurs lombaires, d'hypotension artérielle, d'hématurie voire d'un choc en rapport avec un saignement massif intra, péri ou extra-rénal[215]. Cette rupture peut menacer le pronostic vital. Le risque hémorragique de cette tumeur augmente avec sa taille surtout au-delà de 4 cm de diamètre : 58,3% des AML hémorragiques font plus de 4 cm, mais 25% des AML hémorragiques ont une taille inférieure à ce seuil [215,216]. Les remaniements hémorragiques modifient la structure de l'angiomyolipome et rendent sa reconnaissance plus difficile [216].

-
- Les hématomes spontanés du rein, tiennent une grande place dans les accidents hémorragiques qui compliquent l'AML rénal. La revue de la littérature montre que les tumeurs bénignes représentent la première cause avec 31,5% des cas. L'angiomyolipome représente ,38% de ces tumeurs (1% de toutes les causes d'hématome rénal spontané) [217-219]. La grossesse favorise l'avènement des complications hémorragiques. Différents mécanismes peuvent être incriminés : des phénomènes mécaniques par augmentation de la pression intra-abdominale, des modifications histologiques de la paroi artérielle et un possible rôle hormonal. L'âge gestationnel moyen de survenue d'une hémorragie est de vingt-sept semaines de grossesse pour un minimum à dix semaines[217-219].
 - Insuffisance rénale peut compliquer l'AML, par destruction des reins, du fait de la compression mécanique et de l'existence d'une néphrite interstitielle péri-tumorale, surtout en cas d'association à la sclérose tubéreuse de Bourneville[223] .
 - L'extension à la veine rénale et à la veine cave inférieure voire même à l'oreillette droite est rare, avec quelques cas cliniques isolés rapportés dans la littérature. Le premier cas d'angiomyolipome rénal à extension veineuse cave a été rapporté en 1982 par Kutcher et al. L'extension est strictement endoveineuse, en continuité avec la lésion rénale sans envahissement des parois vasculaires. Le principal diagnostic différentiel, certes rare, est le carcinome du rein à composante graisseuse. Les îlots graisseux sont dans ce type de tumeur liés à une métaplasie osseuse associant moelle osseuse et tissu osseux calcifié [222,224,225].
 - Des atteintes d'autres organes par un angiomyolipome ont été décrites : rétropéritoine, ganglion, foie, rate [153,226].

-
- Il semble qu'il n'existe pas de dégénérescence maligne des angiomyolipomes classiques, bien que cette tumeur bénigne soit associée à un adénocarcinome rénal prouvé par l'examen histologique dans 7 % des cas[153,227] . Certains auteurs pensent qu'il s'agit plutôt d'un AML épithélioïde .
 - Les données de la littérature suggèrent que les AML ayant une évolution maligne sont le plus souvent de type épithélioïde et des cas d'envahissement d'organe de voisinage ou d'extension à la veine rénale, de localisation ganglionnaire ou hépatique ainsi que des cas de récurrence après chirurgie ont été décrits , pouvant entraîner le décès du patient [226,228].

Le pronostic reste sombre pour la variante épithélioïde qui peut avoir un potentiel malin, agressif, avec un envahissement locorégional et métastases à distance. Son aspect tomodensitométrique peut prêter confusion avec un cancer du rein.

Les AML associés à la STB évoluent plus vite et semblent se compliquer plus fréquemment, nécessitant une surveillance continue et la mise en route précoce d'un traitement préventif.

L'atteinte bilatérale garde un pronostic lourd. La survenue d'insuffisance rénale après exérèse reste le tournant évolutif qu'il faut craindre pouvant condamner le patient au recours à la dialyse, voire à la transplantation rénale.

⇒ Oncocytome [64] :

Les oncocytomes rénaux typiques, tels que définis par les critères pathologiques modernes, semblent presque invariablement avoir un comportement clinique bénin [56,67]. Dans la revue la plus récente de la base de données de la Mayo Clinic, aucun patient atteint d'oncocytome n'a développé de métastases (suivi moyen de 41 mois).

Une autre grande série récente a documenté deux patients (sur 70) avec des métastases

apparentes, l'un d'entre eux avait une atteinte hépatique et osseuse et est décédé de la maladie (non confirmée par biopsie comme étant un oncocytome), et un autre avec une métastase hépatique solitaire prouvée par biopsie qui a été suivi avec espoir et n'a pas progressé . Les anciens rapports d'"oncocytome métastatique" pourraient certainement représenter des CCR chromophobes diagnostiqués à tort comme des oncocytomes, ou des métastases de CCR synchrones ou métachrones.

L'oncocytose :L'évolution de cette pathologie se fait vers la destruction du parenchyme rénal fonctionnel conduisant à une insuffisance rénale et la survenue de CCR à cellules chromophobes ou de carcinome oncocyttaire

MATERIEL ET METHODES

I. Matériel :

1.Type de l'étude :

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 13 cas de tumeurs rénales bénignes colligés au service d'urologie du CHU HASSAN II de Fès durant une période de 8 ans du mois de janvier 2014 au mois de décembre 2021.

Le recueil des données cliniques et paracliniques a été établi à partir :

- Des dossiers d'hospitalisation au service d'urologie du CHU HASSAN II de Fès .
- Des comptes rendus histopathologiques du service d'anatomie-pathologique du CHU HASSAN II de Fès .

Une fiche d'exploitation a été mise au point. Celle-ci comportait les paramètres suivants : (annexe 1)

- Les données épidémiologiques : l'âge, le sexe , l'origine ...
- Les données cliniques : les circonstances de découverte, les signes cliniques et les antécédents .
- Les données paracliniques : la biologie et l'imagerie.
- Les moyens thérapeutique : le traitement chirurgical et le traitement médical.
- Les données anatomopathologiques : l'étude macroscopique et histologique des tumeurs rénales .
- L'évolution de ces tumeurs .

La classification adoptée pour ces tumeurs rénales bénignes était celle de l'OMS 2016. (Voir tableau I)

2. Population de l'étude

Tous les patients hospitalisé au service d'urologie du CHU HASSAN II de Fès durant cette période pour une tumeur bénigne rénale tissulaire .

3. Critères d'inclusion

Nous avons inclus tous les dossiers retrouvés archivés au sein du service : à terme on a pu obtenir 13 dossiers.

4. Critères d'exclusion

Nous avons exclu :

- Les patients dont les dossiers étaient incomplets .
- Les patients ayant des tumeurs bénignes kystique .

5. Limites de l'étude

La principale limite de cette étude réside dans le recueil rétrospectif des données, un grand nombre d'informations importantes n'étaient pas mentionnées sur les dossiers.

Nous avons été confrontés à des difficultés dans la collecte des informations qui nous ont conduit à solliciter les médecins traitants afin d'obtenir des informations complémentaires.

6.Considération éthique

Le recueil des données a été effectué avec respect de l'anonymat des patients et de la confidentialité de leurs informations.

II. Méthodes :

Une fiche d'exploitation réalisée à cet effet a permis le recueil des différentes données cliniques, biologiques, radiologiques, opératoires, anatomopathologiques et évolutives à partir du dossier médical électronique sur le réseau hospitalier Hosixnet et/ou du dossier papier de chaque malade, afin de comparer nos résultats à ceux de la littérature.

Les calculs de moyennes et de fréquences ont été réalisées grâce au logiciel Microsoft Office Excel.

Nous avons procédé à une recherche bibliographique au moyen des moteurs de recherche : Pub MED et Science direct, ainsi que l'analyse de thèses et l'étude des ouvrages d'urologie disponibles aux facultés de médecine et de pharmacie de Fès ,Marrakech et de Rabat .

RESULTATS

L'étude que nous nous sommes proposés de mener concerne l'ensemble des tumeurs bénignes du rein, considérant qu'ils représentent tous une entité pathologique qui se caractérise par une démarche diagnostic et thérapeutique identique .

Nous allons exposer tout d'abord les résultats de notre série englobant tous les données collectés à-propos des trois types histologiques de tumeurs bénignes retrouvée dans le service d'urologie du CHU HASSAN II de Fès

Ensuite ,nous allons entamer la partie discussion qui nous permettra d'établir un lien entre les différentes études réalisées .Néanmoins , Par défaut des données d'études faites selon les critères d'inclusion que l'on a adoptés et pour que cette comparaison soit valable sur le plan scientifique , nous allons procéder à une comparaison des sous types histologiques retrouvés de manière séparée avec les données de la littérature médicale .

La répartition des tumeurs selon le type histologique était la suivante :

- Huit cas d'angiomyolipomes (cas n°1, n°2, n°3, n°4, n°5,n°6,n°7 et n°8)
- Quatre cas d'oncocytomes (cas n°9 ,n°10, n°11 et n°12)
- Un cas d'adénome métanephrique (cas n°13)

I. FACTEURS EPIDEMIOLOGIQUES :

1. Fréquence : (Fig 62)

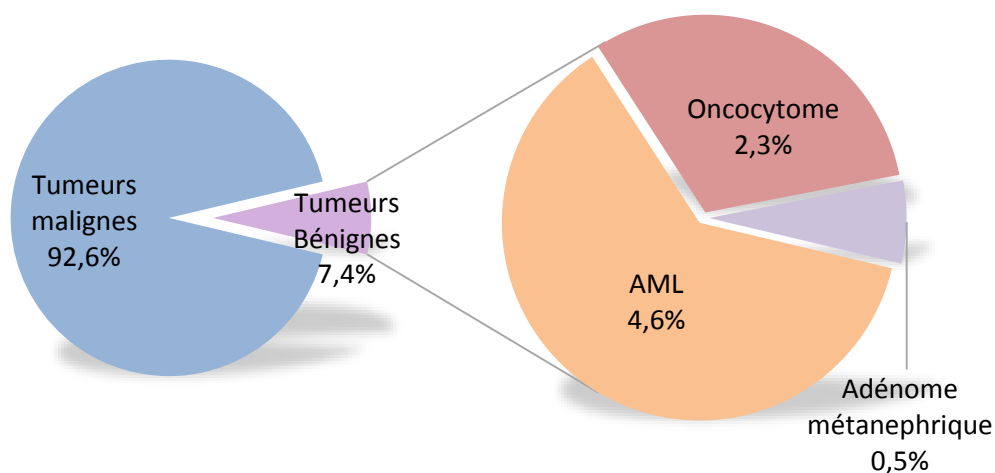
a. Fréquence globale :

- 175 tumeurs rénales solide ont été diagnostiqués durant notre période d'étude , dont 13 se sont révélées bénignes (7,4%) et 162 malignes (92,6%)

b. Fréquence en fonction de chaque type histologique :

Notre série comprend :

- 8 cas d'angiomyolipomes : ils représentent 4,6% de l'ensemble des tumeurs rénales , et 61.5% des tumeurs bénignes retrouvées .
- 4 cas d'oncocytomes : représentent 2,3% de l'ensemble des tumeurs et 30,7% des tumeurs bénignes .
- Un seul cas d'adénome métanephrique : et représente 0,5% de l'ensemble des tumeurs , et 7,8% des tumeurs bénignes

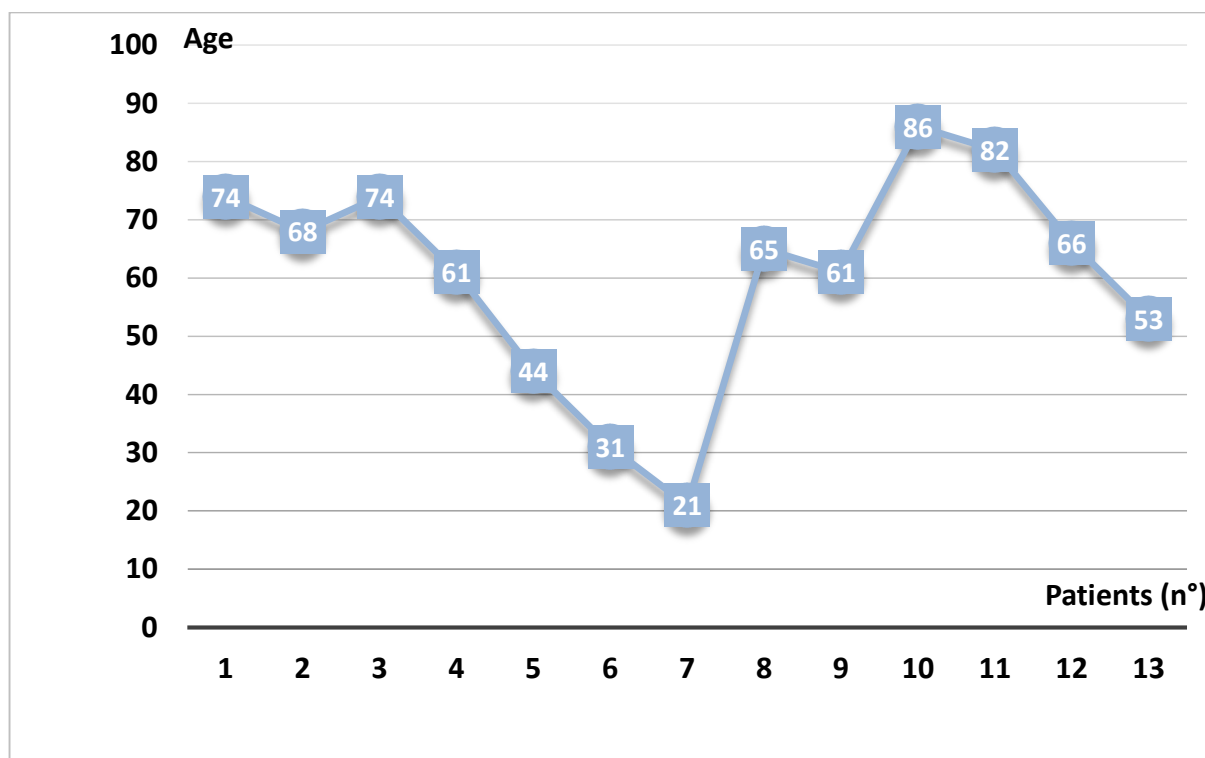


Graphique 1 : Incidence des tumeurs rénales selon le type histologique

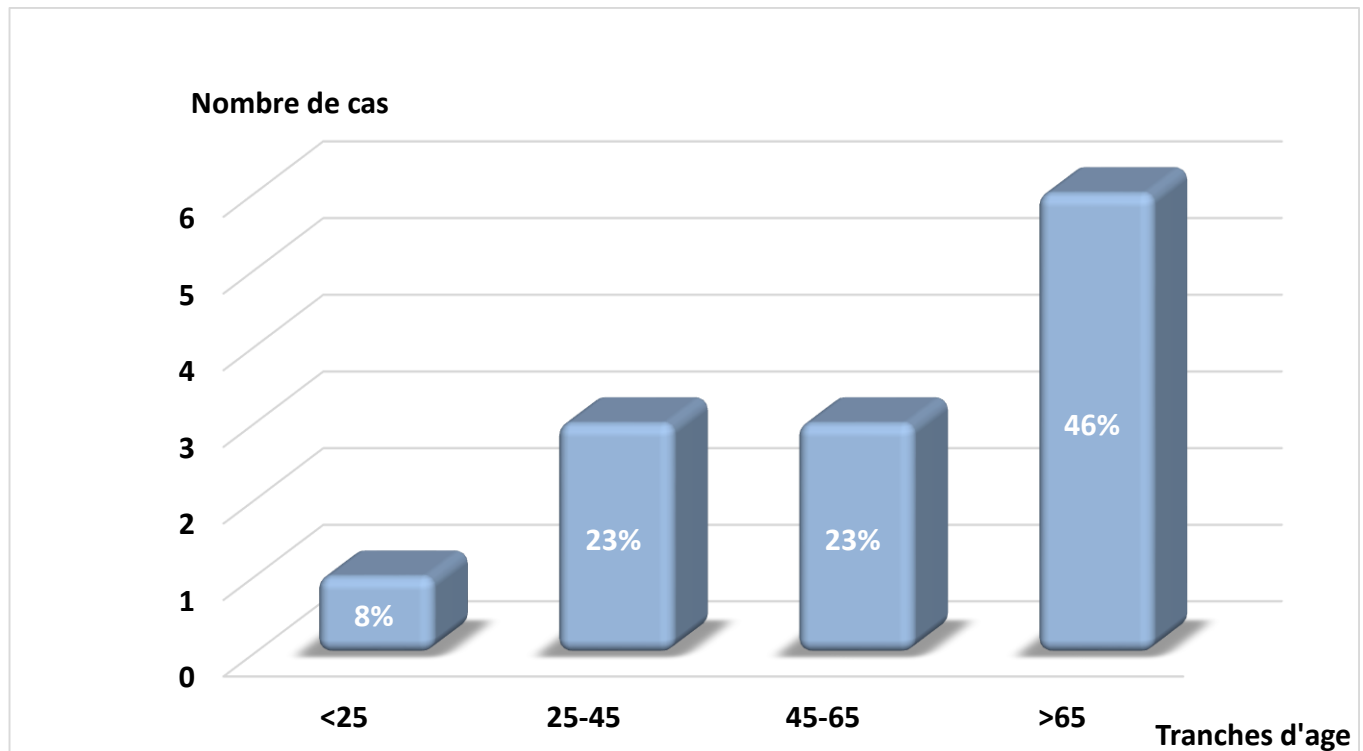
2. Age :

a. Age globale :

La moyenne d'âge de nos patients pour l'ensemble des tumeurs était de 60 ans avec des âges extrêmes de 21 à 86 ans. La tranche d'âge >65 ans représente le plus fort contingent.



Graphique2 : Répartitions des patients selon l'âge



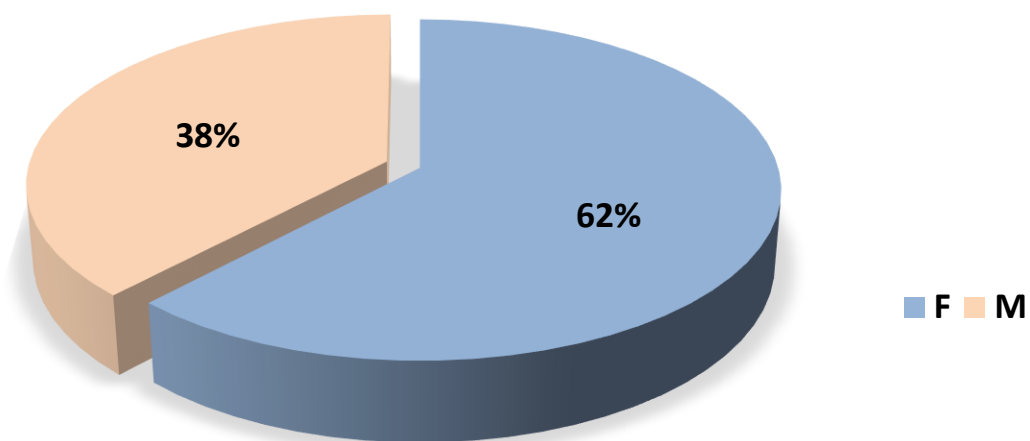
Graphique3 : Répartition des patients selon les tranches d'âge

b. L'âge fonction de chaque type histologique

- Nous avons procédé à une comparaison de l'âge de survenu de l'AML entre les patients ayant la STB et ceux avec un AML sporadique. L'âge moyen du premier groupe est de 40 ans, du second est de 69 ans. Cela nous laisse suggérer que les patients ayant un AML dans le cadre de la STB sont significativement plus jeunes que les patients ayant un AML sporadique. La sclérose tubéreuse de Bourneville a été retrouvée chez quatre patients (soit 50% des cas AML).
- La moyenne d'âge des oncocytomes était de 74 ans .
- L'adénome métanephrique a été retrouvé chez un seul patient , a un âge de 53 ans.

3. Sexe :

Dans notre série , nos patients se répartissent en 8 femmes (62%) et 5 hommes (38%) avec un ratio H/F de 0 ,6 .



Graphique4 : Répartition des patients selon le sexe

Quelques particularités peuvent être observé selon le type histologique :

- La répartition en fonction du sexe chez les patients ayant un AML sporadique était en faveur d'une large prédominance féminine, avec 75% de sexe féminin et 25% de sexe masculin. Par contre ,les AMLs dans le cadre de STB , aucune prédominance de sexe n'a été noté .
- Aucune prédominance de sexe pour les oncocytomes .
- Un seul cas d'adénome métanephrique de sexe féminin .

II. CLINIQUE

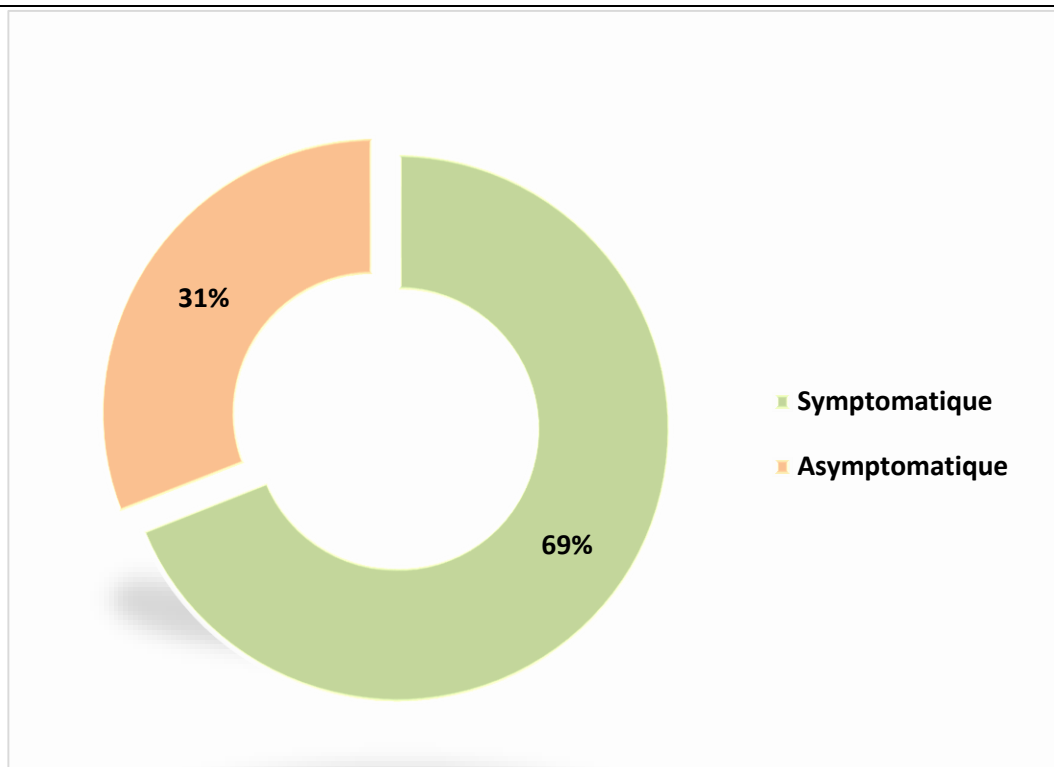
1. Circonstances de découverte :

La majorité de nos patients étaient symptomatiques (69%), Les principaux signes fonctionnels rapportés par nos patients :

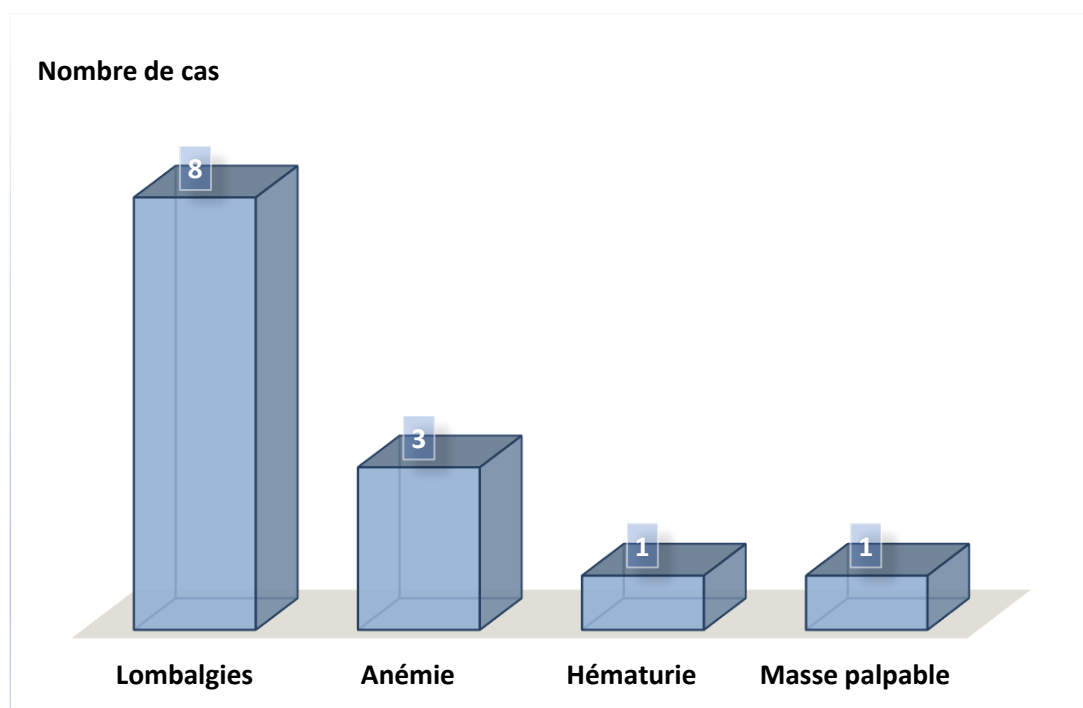
- La douleur lombaire était le maître symptôme retrouvé chez huit patients soit 61% des cas : Unilatérale chez sept patients, bilatérale chez un seul patient .
- L'hématurie était présente chez un seul patient (8%) ,il s'agissait d'une hématurie totale caillotante, d'abondance variable.
- Une masse palpable était présente chez un seul patient (8%)
- A coté des symptômes urologiques, un syndrome anémique (faiblesse , fatigue persistante, pâleur, palpitations ..) a été retrouvé chez trois patients (23%)

Par ailleurs, la découverte était fortuite chez 4 patients (31%) :

- Chez le premier cas , lors de la réalisation d'une échographie abdominale de routine dans le cadre du bilan d'une cholécystite .
- Chez le deuxième et le troisième cas :lors du d'un bilan pour pathologie lithiasique urinaire .
- Chez le quatrième cas : dans le cadre du bilan d'extension de la STB .



Graphique5 : Répartition des patients selon les circonstances de découvertes



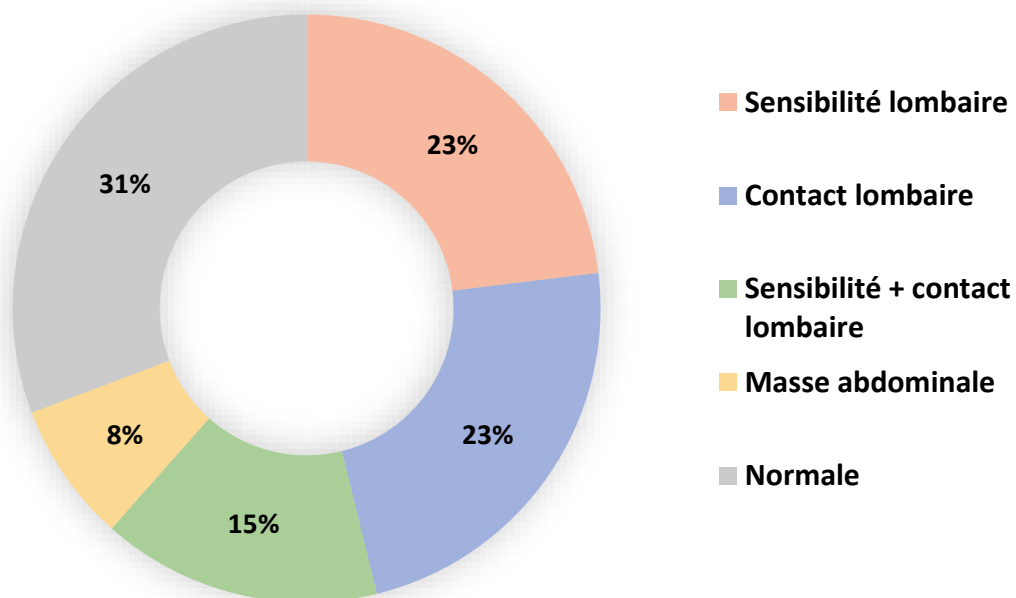
Graphique6 : Signes fonctionnels des tumeurs rénales bénignes

2. Examen physique :

a. Examen uro génital :

- Une sensibilité lombaire a été retrouvée chez 23% des patients , il s'agissait de 2 angiomyolipomes ,et un oncocytome .
- Un contact lombaire chez 23% des patients également , il était en rapport avec 1 cas d'AML , et 2 cas d'oncocytome .
- Une association d'un contact et d'une sensibilité lombaire a été retrouvée chez 15% des cas : Un angiomyolipome et un adénome métanephrique
- Dans 1 cas d'AML (8%), une masse abdominale a été retrouvée .

Par ailleurs , l'examen uro génital était normale chez 4 patients (31%) : 3 AML et un oncocytome



Graphique7 :Resultat de l'examen urogenital dans notre série

b. Examen générale :

Tous les patients se présentaient en bon état générale , cependant , un syndrome anémique était présent chez 6 cas (46,1%) , en rapport avec un AML dans 5 cas , et un seul oncocytome .

L'examen 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 4 cas d'angiomyolipome tous entrant dans le cadre de STB.

III. PARACLINIQUE

1. Biologie

Sur le plan biologique, tous les patients avaient bénéficié d'une numération formule sanguine avec appréciation du taux d'hémoglobine, une CRP, une fonction rénale et d'un examen cytobactériologique des urines.

a. Numération formule sanguine

La NFS était normale dans 61% des cas, et était perturbée dans 39% des cas révélant une anémie hypochrome microcytaire avec un taux d'hémoglobine allant de 6,3 g/dl à 9,5 g/dl chez 5 patients porteurs d'AML , en rapport avec une spoliation sanguine secondaire à un saignement intra tumorale et ayant nécessité une transfusion de 2 CGR chez 3 patients .

b. CRP

Une CRP élevée a été retrouvée chez un seul cas d'AML .

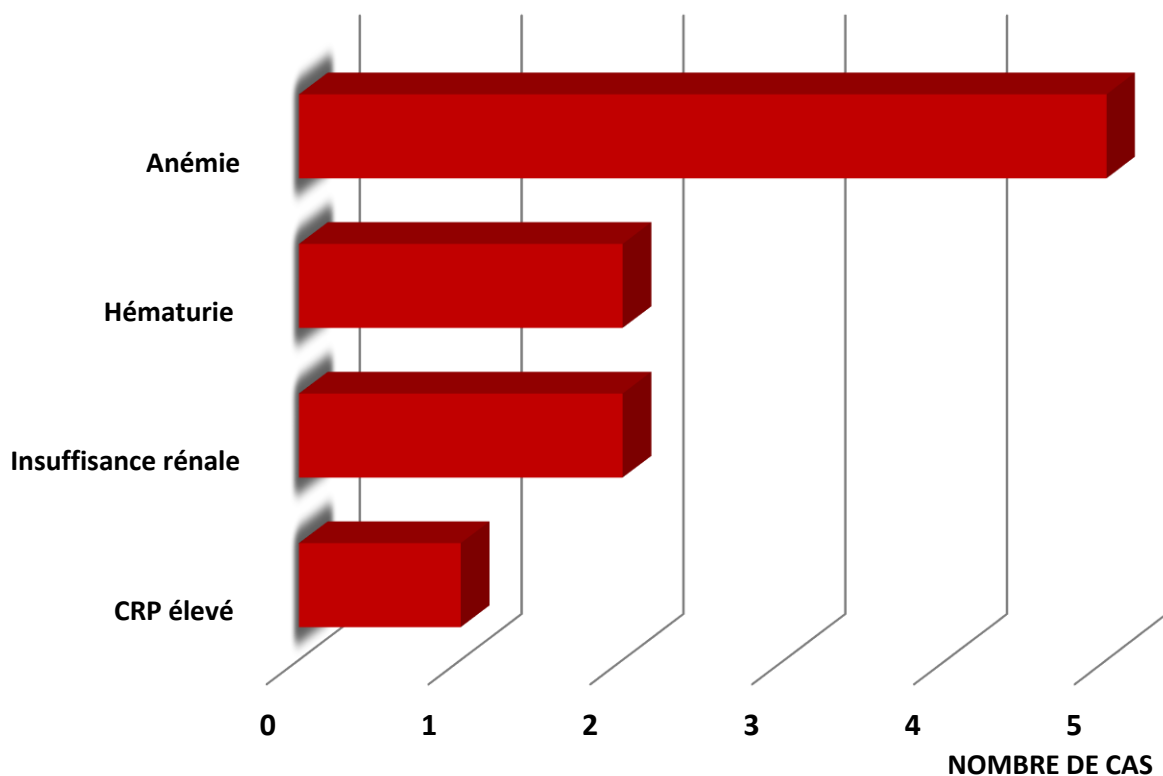
c. Fonction rénal

Le bilan rénal était normal chez 84,6% des patients .

-Une insuffisance rénale aigüe a été objectivée chez deux patients (15,4%) , chez le premier il s'agissait d'une décompensation de son insuffisance rénale chronique dans le cadre de STB , chez le second cas il s'agissait d'une IRA sur obstacle lithiasique bilatérale

d. L'ECBU

- L'examen cytobactériologique était stérile chez tous les patients sauf chez un seul cas où une infection urinaire à *Pseudomonas aeruginosa* a été mise en évidence .
- Une hématurie a été retrouvée chez 2 cas (15,4%)



Graphique8 :Graphique montrant le retentissement biologique des tumeurs rénales bénignes

2. Imagerie

a. Échographie

L'échographie abdominale a été faite chez tous les malades de notre série. Elle avait permis la mise en évidence d'une tumeur rénale solide dans 100% des cas.

Les aspects échographiques variaient selon les types histologiques, le tableau III résume les différents aspects retrouvés :

- **Angiomyolipome :**

Parmi les 8 cas retrouvés d'AML , l'échographie montrait un aspect :

- Hyperéchogène Hétérogène chez 7 cas (87,5%)
- Hyperéchogène homogène chez le cas restant (12,5%)

- **Oncocytome :**

Dans notre série , les quatre cas d'oncocytomes retrouvés étaient tous unique , et présentait différents aspects :

- Hypoéchogène Hétérogène chez 2 cas (50%)
- Hyperéchogène Homogène chez 1 cas (25%)
- Iso-échogène homogène chez 1 cas (25%)

- **Adénome métanephrique :**

Le seul cas d'adénome métanephrique retrouvé se présentait à l'échographie comme une masse unique hypoéchogène Homogène .

Tableau III : Aspects échographiques des tumeurs rénales bénignes

Aspects	Nombres	Pourcentage (%)
Hyper échogène Hétérogène	7	53,8%
Hyper échogène Homogène	2	15,4%
Hypo échogène Hétérogène	2	15,4%
Iso échogène homogène	1	7,7 %
Hypo échogène homogène	1	7,7%

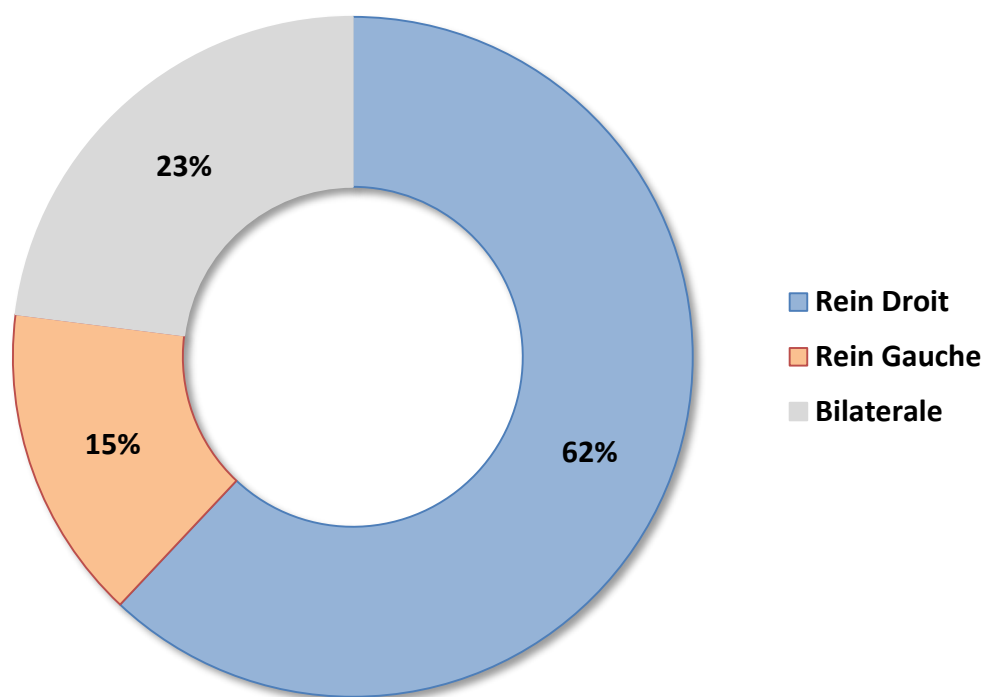
b. Imagerie en coupe :

Le scanner abdomino–pelvien avec injection du produit de contraste (PDC) était l'examen de référence, réalisé chez tous nos patients. L'interprétation des examens scannographiques a été réalisée par des radiologues expérimentés et a permis de poser le diagnostic de certitude dans 53,8 % des cas (7 cas d'AML)

L'apport de l'IRM a été particulièrement utile chez un cas de notre série , où la TDM était non concluante .

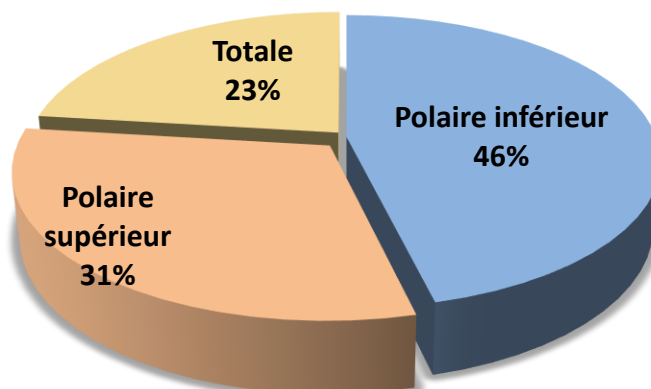
–**Nombre** : La tumeur était unique chez 10 patients (77%) et multiples chez 3 patients (23%)

–**Latéralité** : Dans 8 cas, la tumeur était localisée à droite (62%) , à gauche dans 2 cas (15%) et bilatérale dans 3 cas (23%)



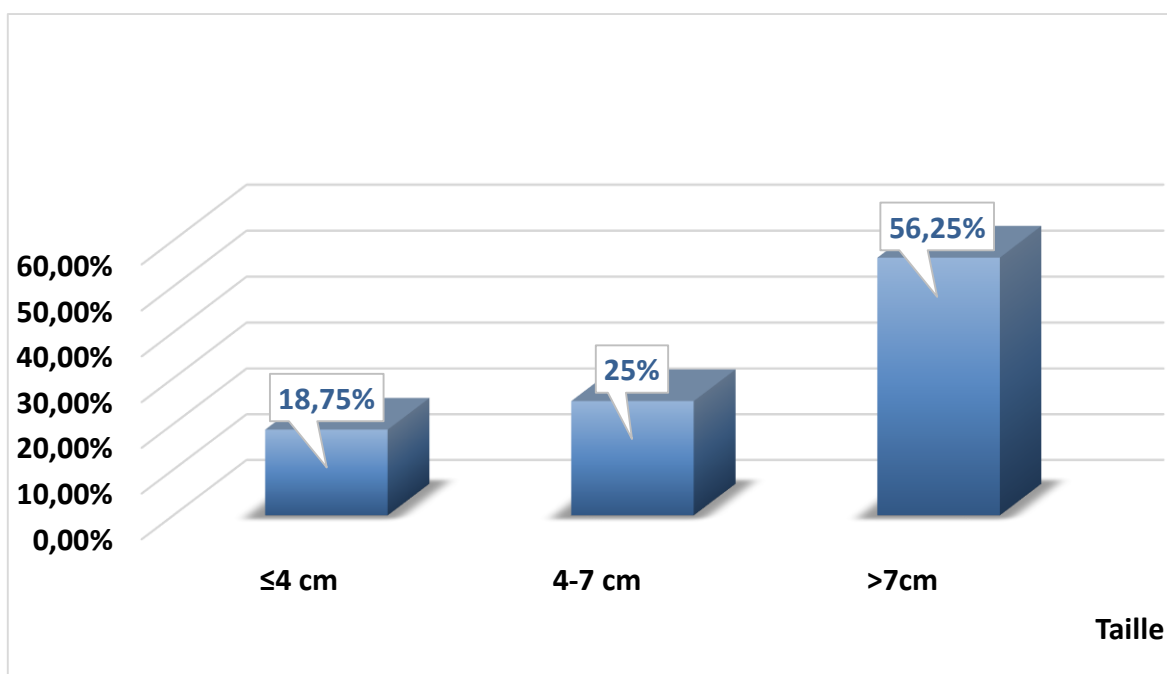
Graphique9 :Latéralité des tumeurs bénignes rénales

–**Siège** : 46% des tumeurs étaient localisées sur le pôle inférieur du rein , 31% sur le pôle supérieur et dans 23 % des cas , les tumeurs étaient multiples occupant tout le parenchyme rénal .



Graphique10 :Le siège des tumeurs bénignes rénales

-**Taille** : la découverte dans notre contexte était en rapport avec des masses volumineuses dont la taille moyenne était de 9,8 cm , avec des valeurs extrêmes de 3 à 14 cm .



Graphique11 : Répartition des patients selon la taille tumorale

L'aspect scannographique des différentes tumeurs était comme suit :

- **Angiomyolipome :**

⇒ **TDM :**

L'examen tomodensitométrique a permis la confirmation diagnostique de la majorité des AML par la mise en évidence de la composante grasseuse qui est un argument diagnostique majeur de ces tumeurs .

- 6 cas d' AMLs se présentaient comme un processus tumoral hétérogène de densité grasseuse (densité négative) et tissulaire bien limité (Fig62) , associé a un hématome péri tumorale spontanément hyperdense en rapport avec une rupture d'un anévrysme tumorale dans 5 cas ; Le rehaussement après injection du PDC était modéré a intense .

- Un processus tumorale de densité tissulaire sans contingent gras visible rehaussé apres injection du PDC prêtant confusion avec un carcinome rénale

- De multiples masses rénales bilatérales bien limitées avec contingent tissulaire et vasculaire sans contingent gras macroscopique , rehaussées après contraste chez un patients ayant la STB (Fig63) . Une IRM a été faite chez ce même patient révélant des masses bien limitées de contours lobulés décrites en hyposignal T2 avec effacement du signal de la graisse en FATSAT (Fig64) redressant ainsi le diagnostic d'AML .

- La tumeur était unique et unilatérales chez 5 cas dont 4 sur le rein droit et un sur le rein gauche et était multiples et bilatérales occupant tout le parenchyme rénale chez 3 cas (porteurs de STB)

- Le siège était polaire inférieur chez 4 cas , polaire supérieur chez 1 cas , et dans 3 cas le rein était totalement remplacé par le processus tumoral

- La taille moyenne des masses était de 84mm (de 30 à 140 mm)

- Deux de nos patients présentaient une compression de la VCI et de la veine rénale , mais ces dernières restaient perméables .

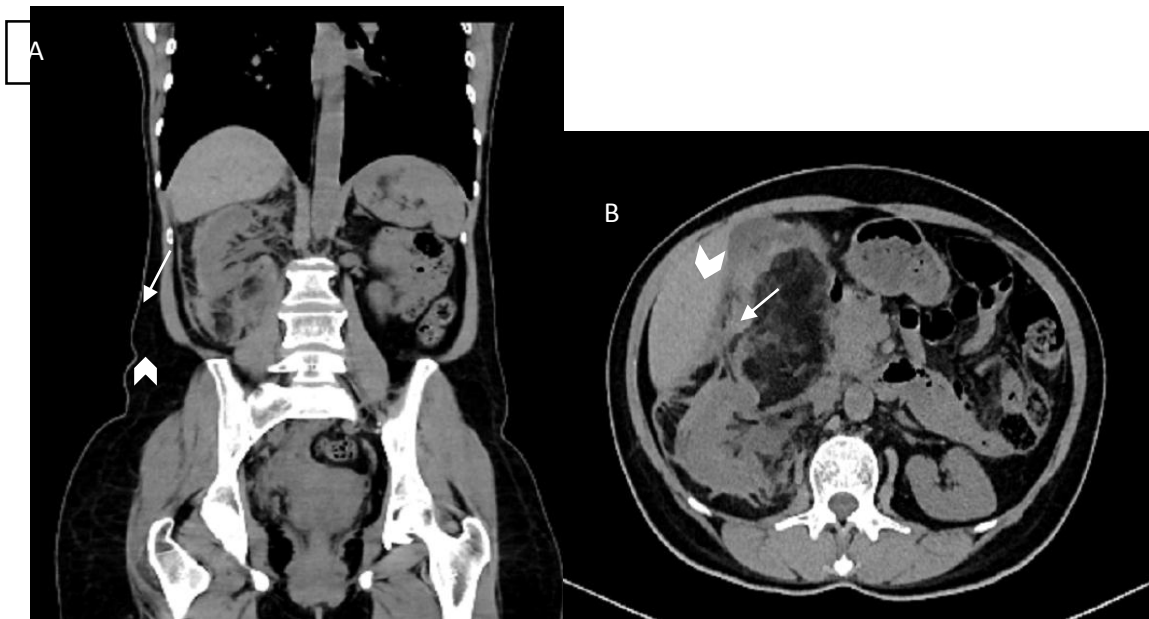


Figure 62 : TDM C- coupe coronal (A) et axiale (B) montrant une tumeur a double composante graisseuse (flèche)et tissulaire au pole inferieur du rein droit en rapport avec un AML avec un hématome péri lésionnel (tête de flèche)(Service d'urologie –CHU

hassan II

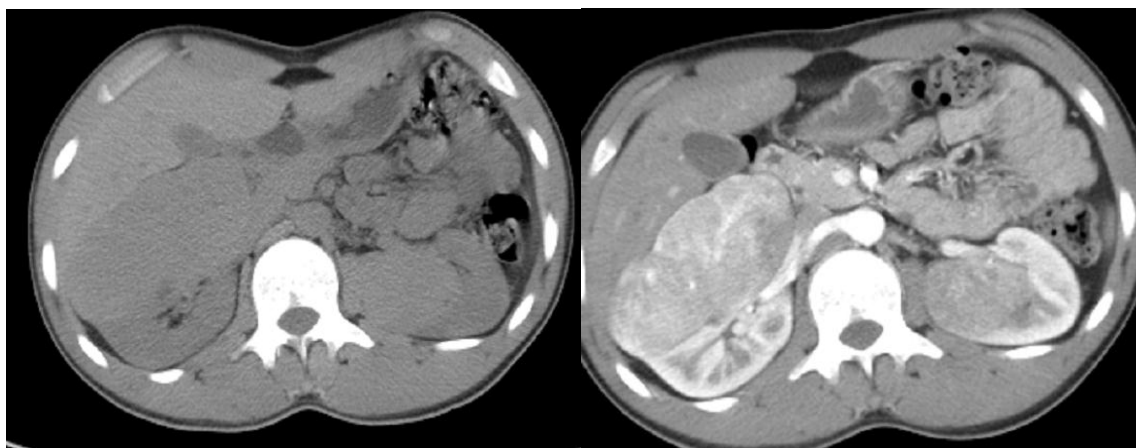


Figure 63 :AML pauvre en graisse : coupes scannographique montrant de multiples processus tumoraux bilatéraux avant (à gauche) et après (à droite)de densité tissulaire avec rehaussement hétérogène après injection (Service d'Urologie–CHU Hassan II de Fès)

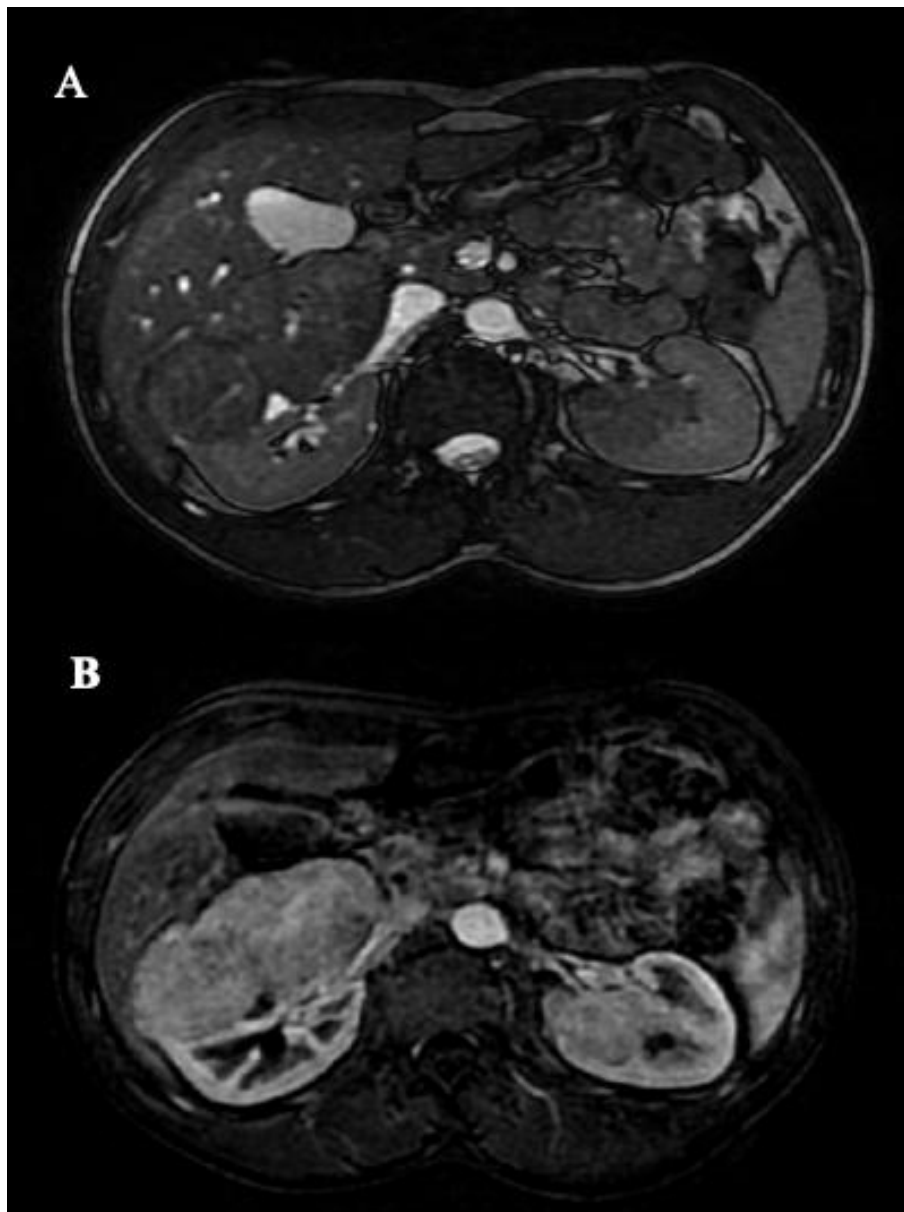


Figure 64: Image IRM montrant de multiples masses rénales bilatérales en hyposignal T2 (A) et un effacement du signal de la graisse en FATSAT (B) en rapport avec des AMLs(CHU Hassan II de Fès)

Le bilan complémentaire de STB a été réalisé chez 3 patients et a retrouvé :

- Des nodules sous épendymaire calcifiés associé a des tubers corticaux frontaux dans tous les cas (Fig65) , et un astrocytome a cellules géantes dans un seul cas (Fig66)
- De multiples lésions kystiques au niveau des deux héli champs pulmonaires entrant dans le cadre de STB dans un seul cas .
- Une polykystose rénale et un angiomyolipome hépatique chez un seul cas
- Un examen ophtalmologique a été réalisé chez un seul patient , et a retrouvé un astrocytome rétinien .



Figure 65 : Scanner cérébrale : lésion sous épendymaire calcifiées rentrant dans le cadre de la STB (CHU Hassan II de Fès)

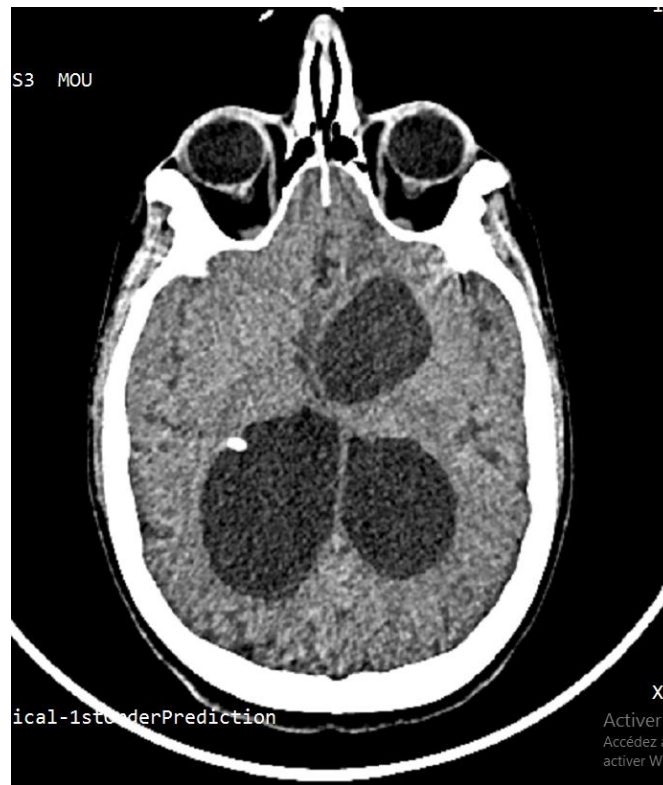


Figure 66 : TDM cérébrale C- : masse intraventriculaire centrée sur le trou de Monro gauche en rapport avec un astrocytome a cellules géantes dans le cadre de la STB (CHU Hassan II de Fès)

- **Oncocytome :**

Parmis les 4 cas d'oncocytomes , l'imagerie n'a permis en aucun cas de poser le diagnostic de certitude , en effet , Il n'existe aucune caractéristique radiologique typique pour ces tumeurs , Il n'est donc pas possible de les différencier définitivement du carcinome rénal par les techniques d'imagerie et le diagnostic de certitude sur les seules données de l'imagerie ne peut être que fortement suspecté dans les formes les plus typiques.

La TDM avait montré :

-
- Un processus tumoral iso dense bien limité se rehaussant de façon homogène après injection de PDC dans 3 cas et une cicatrice centrale stellaire hypo dense dans un seul cas .
 - Un processus tumoral contenant des zones de nécrose rehaussé de façon hétérogène dans un cas .
 - Tous les oncocytomes étaient localisés sur le rein droit , de siège polaire supérieur chez deux cas , et polaire inférieur chez les deux autres .
 - La taille moyenne était de 72 mm (de 60 à 80 mm) .

La TDM avait objectivé également une hydronéphrose en amont d'un calcul pyélique et une vésicule lithiasique chez un cas ,des adénopathies médiastinales et des micronodules parenchymateux pulmonaire chez un autre cas , et deux angiomes hépatiques chez le troisième cas .

- **Adénome métanephrique :**

Notre série comprend un seul cas d'adénome métanephrique , localisé sur le pôle supérieur droit , qui apparaît à la tomодensitométrie comme un processus tissulaire iso dense qui se rehausse intensément de façon homogène après injection du PDC faisant 14x10x4 cm , devant cet aspect , il a été impossible de poser le diagnostic d'adénome métanephrique , et une confirmation histologique a été nécessaire .

IV. TRAITEMENT

1. Néphrectomie

–Le traitement a consisté en 6 néphrectomies totales : il s'agissait d'un seul cas d'AML sporadique , tous les cas d'oncocytomes (4cas) et d'adénome métanephrique (1 cas)

–La néphrectomie partielle pour préservation du capital néphronique a été pratiquée chez un seul cas d'AML sporadique pauvre en graisse .

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

- Doute diagnostic : l'absence de preuve histologique de tumeur bénigne en pré-opératoire.
- Une tumeur volumineuse et symptomatique

Toutes les néphrectomies ont été réalisées par voie d'abord antérieure trans péritonéale sous costal. Dans notre série, aucun décès lié à la chirurgie n'avait été observé, aucune transfusion pour hémorragie postopératoire n'avait été effectuée.

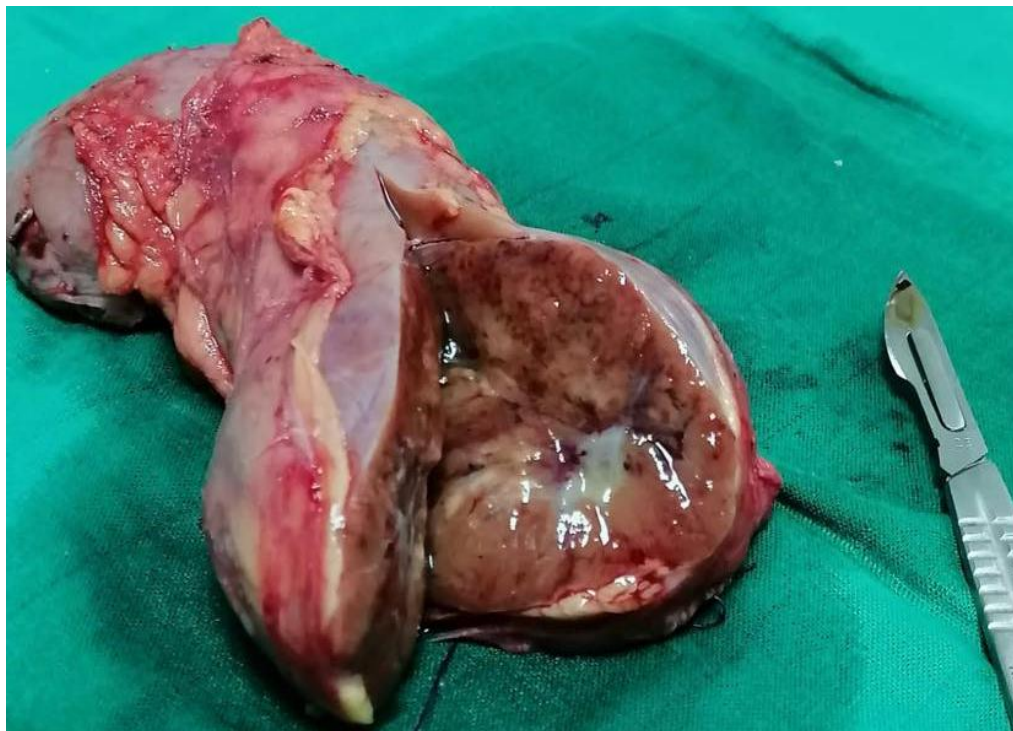


Figure 67 : Néphrectomie totale du rein droit présentant en son pole inférieur un processus tumoral en rapport avec un oncocytome (Service d'urologie –CHU HASSAN II de Fés)



Figure 68 : Néphrectomie partielle pour une tumeur du pole supérieur du rein

2. Embolisation artérielle :

L'embolisation artérielle sélective a été proposée chez 5 patients , tous porteurs d'AML contenant un anévrisme rompu spontanément avec saignement intra tumorale et hématome retro péritonéal .

L' évolution pour ces patients était favorable sur la TDM de contrôle , avec une disparition de l'anévrisme et stabilité des lésions .

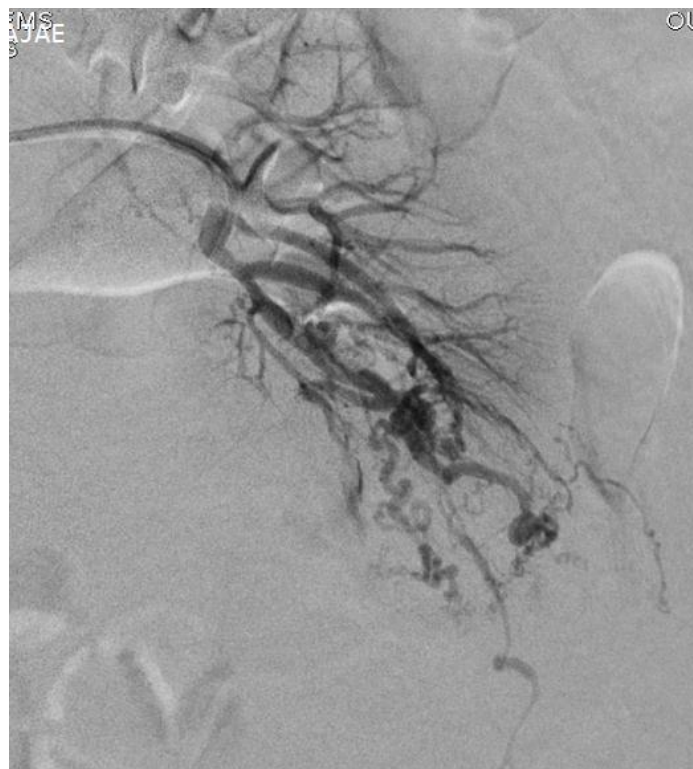
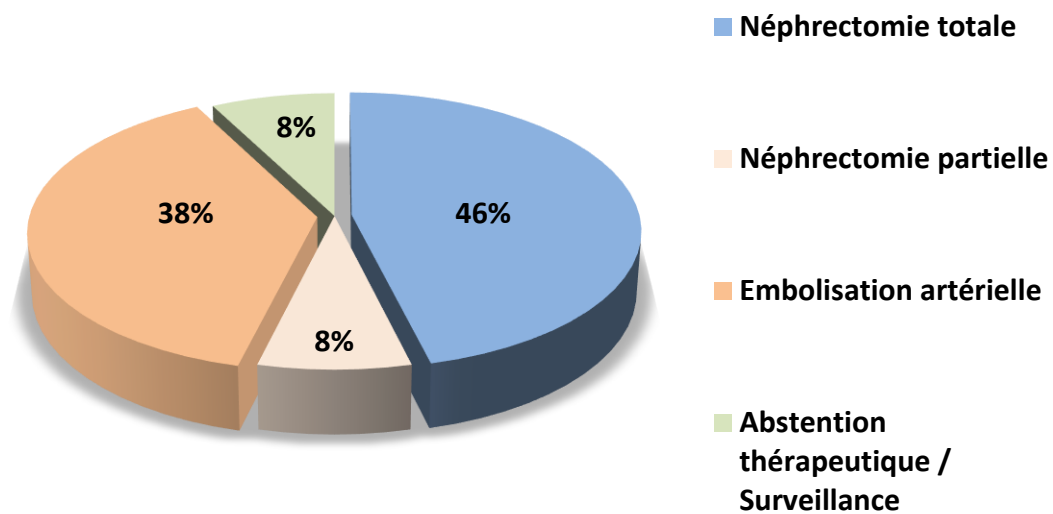


Figure 69:Image artériographique lors de la réalisation d'une embolisation arterielle , montrant des vaisseaux tortueux et des anévrismes de la branche inferieur de l'artère rénale (CHU Hassan II de Fès)

3. Abstention et surveillance

- L'abstention chirurgicale avec surveillance biologique de la créatinine plasmatique et radiologique par un uroscanner tous les 6 mois, était indiquée chez un seul patient porteur d'un AML bilatérale avec STB de découverte fortuite



Graphique12 :Décisions thérapeutiques dans les tumeurs rénales bénignes

La Durée d'hospitalisation chez tous nos patients allait de 3 à 14 jours avec une moyenne de 8 jours

V. EVOLUTION

Seulement 4 malades ont été vus régulièrement à la consultation pour le suivi sur une durée de 2 ans . Ce nombre représente un pourcentage minime (30%) devant l'importance du suivi médicale , la sensibilisation des patients vis-à-vis de ce dernier peut être d'une grande aide, ainsi que l'amélioration des structures medicale facilitant de la sorte l'accès et la continuité des soins et services .

Le suivi à long terme a été basé sur les arguments cliniques, biologique et morphologiques (échographie abdominale, scanner abdominal).

La TDM de contrôle n'avait pas montré de récurrence ou de lésion d'apparition récente , l'examen clinique ainsi que les bilans biologique étaient normaux .

VI. ANATOMOPATHOLOGIE

L'intégralité du matériel histologique a été étudié dans le laboratoire d'anatomie pathologique du CHU Hassan II par la même équipe de pathologistes.

L'étude anatomopathologique de la pièce de néphrectomie avait permis de confirmer le diagnostic dans tous les cas et a objectivé :

- 2 angiomyolipomes .
- 4 oncocytomes .
- Un adénome métanephrique .

→Angiomyolipome :

Deux pièces de néphrectomie ont été analysées , dans les deux cas la tumeur était plus au moins arrondie encapsulée ,bien limitée et ferme . A la coupe elle était de couleur blanchâtre , homogène sans remaniement nécrotique ou hémorragique, leur tailles étaient de 4x3x3cm et 7x6x3 cm .

Histologiquement, les prélèvements effectués au niveau des tumeurs montraient une prolifération tumorale bénigne faite de trois contingents chez le premier cas (Fig 70,71)

Un contingent adipocytaire mature prédominant , fait de cellules à cytoplasme vacuolaire ,un contingent de vaisseaux à paroi vasculaire épaisse et dystrophique, le troisième était représenté par la prolifération de cellules musculaires à noyau fusiforme régulier

Chez le deuxième patient, seulement le contingent musculaire et vasculaire étaient présents

L'étude histologique n'avait pas objectivé d'atypies cytonucléaires ou de mitoses.

Aucun signe de franchissement capsulaire ou vasculaire ni d'infiltration de la graisse péri-rénale n'a été noté.

L'étude immunohistochimique a été réalisée pour tous les patients, la prolifération tumorale exprimait l'AML, l'Hcaldesmome et HMB45 confirmant ainsi le diagnostic, la desmine et le CD31 étaient également positive chez le premier cas, et des récepteurs oestrogéniques étaient focalement présents chez le deuxième cas, la présence de ces récepteurs peut ouvrir la voie à des recherches pour de nouvelles perspectives thérapeutique concernant l'hormonothérapie.

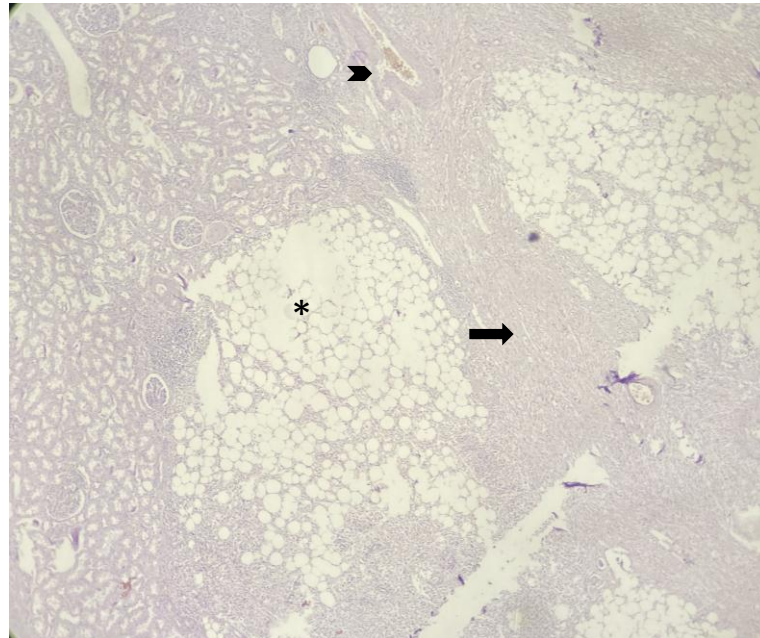


Figure 70 : Microphotographie d'un angiomyolipome : Prolifération tumorale bénigne à trois composantes : Musculaire lisse (flèche) Vasculaire (tête de flèche) et adipeuse (étoile) HESx40 (Service d'anatomopathologie du CHU HASSAN II de Fès)

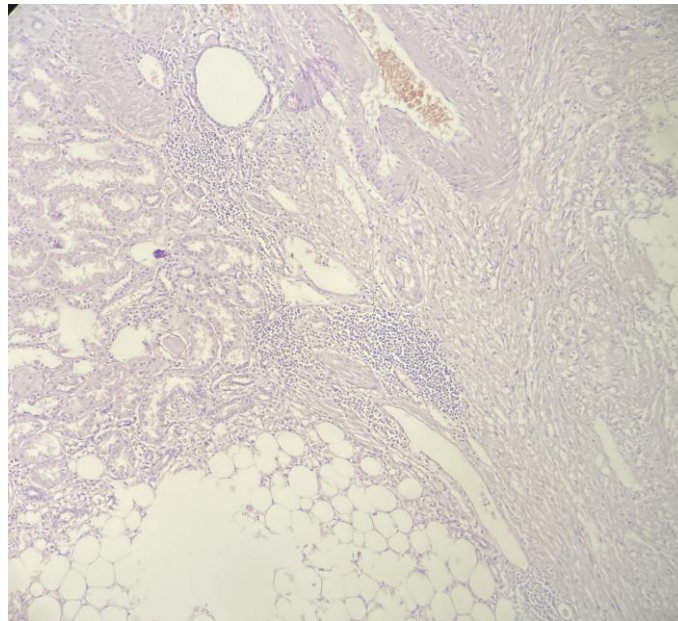


Figure 71 : Microphotographie d'un Angiomyolipome:HESx100

→Oncocytome :

Chez les deux premiers cas, la tumeur était bien limitée et encapsulée à la coupe, mesurant 8x7x3 cm et 8x5x4 cm de couleurs jaune chamois .

Histologiquement , on notait une prolifération tumorale disposée en amas , en travées et en cordons .les cellules tumorales étaient oncocytaires de grande taille polygonales à cytoplasme granuleux éosinophile et aux noyaux ronds et réguliers finement nucléolés sans atypies cytonucleaire ni mitose .

Chez le troisième cas , une tumeur bien limitée d'aspect hétérogène ,remaniée par l'hémorragie et mesurait 6,5x5.5x3.5 cm . A l'histologie : on notait une prolifération tumorale tubulo-kystique bien limitée , les tubes étaient tapissés par des cellules oncocytaires de grande taille à cytoplasme granuleux et éosinophile et aux noyaux

discrètement irréguliers . Le stroma était fibro-oedemateux comportant des vaisseaux congestifs (Fig 72)

Chez le quatrième cas , une masse arrondie bien limitée de couleur brun-rougeâtre mesurant 3,5x3,5x3,5 cm avec à l'histologie une prolifération tumorale disposée en petits nids adossé avec par endroit une architecture alvéolaire , les cellules tumorales était de taille moyenne à cytoplasme abondant et granuleux dotées d'un noyau rond peu atypique à chromatine dense et nucléolé

Des lésions de pyélonéphrite chronique a été noté chez deux cas

Une étude immunohistochimique a été réalisée permettant la confirmation du diagnostic et la différenciation entre l'adenome oncocytaire et les différents types des carcinomes a cellules rénales : les tumeurs n'exprimaient pas la CD 117 , CK7 , CD 10 , CKAE1 /AE3, Proteine S-100 , la vimentine , la desmine et l'H-caldesmone .

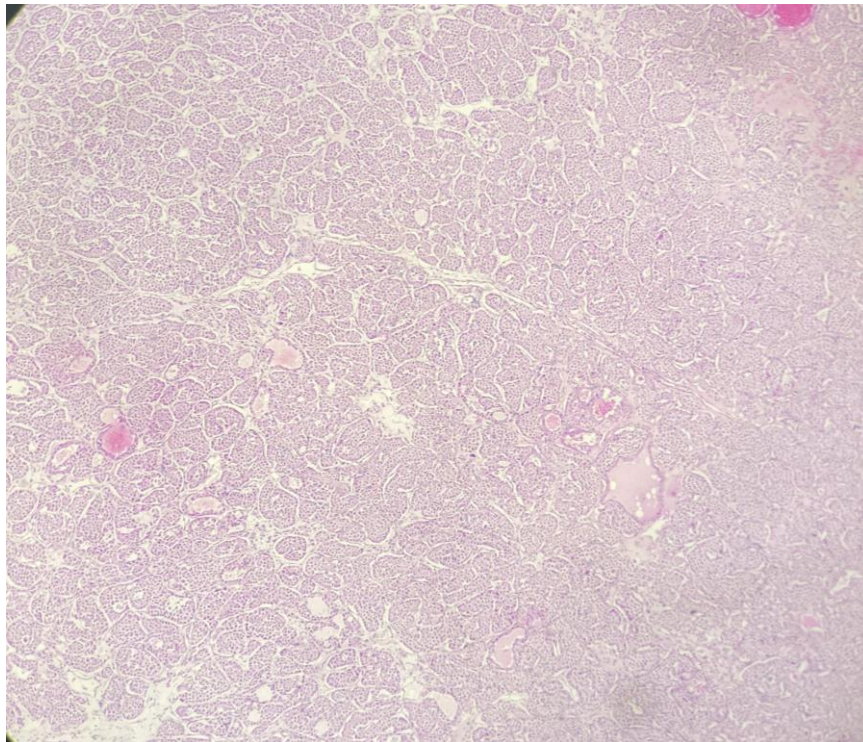


Figure 72 : Microphotographie d'un oncocytome: Prolifération tumorale tubulo-kystique bien limitée, avec des cellules de grande taille au noyau discrètement irrégulier et au cytoplasme abondant granuleux et éosinophile.HES x 40 (Service d'anatomopathologie du CHU HASSAN II de Fès)

→Adénome métanephrique :

La tumeur était bien limitée d'aspect homogène de couleur blanchâtre mesurant 14x10x4cm , à l'histologie il s'agissait d'une prolifération de petites cellules rondes monomorphes qui se disposent en structures tubulaires avec un rapport nucléocytoplasmique élevé sans atypies cytonucléaires ni activité mitotique.

A l'immunohistochimie les cellules tumorales exprimaient la CK AE1/AE3 , la CK8 /18 et focalement la CK7 et la vimentine. Elles n'exprimaient pas le CD10, le TTF1 ,

la thyroglobuline , l'EMA ni le CDx2 la négativité de ces marqueurs nous ont permis d'évoquer en premier un adénome métanephrique , cependant , un complément immunohistochimique par le WT1 et le CD57 était souhaitable pour appuyer le diagnostic mais non fait par manque de disponibilité .

DISCUSSION

Il existe de très nombreuses entités histologiques de tumeurs rénales bénignes , certaines plus fréquente que d'autres comme l'angiomyolipome , l'oncocytome l'adénome papillaire et l'adénome métanephrique , et plusieurs autres entités , pour certaines nouvellement décrites, appartiennent quant à elles aux tumeurs rares, voire exceptionnelles .

Dans notre série , seulement trois types histologiques ont été décrits : l'angiomyolipome , l'oncocytome et l'adénome métanephrique

I. Angiomyolipome

La fréquence de l'angiomyolipome est estimée entre 0,3 à 3% de l'ensemble des tumeurs rénales[115,229,230].Son incidence parait en augmentation, en raison de sa découverte fréquente de manière fortuite sur des examens échographiques ou tomodensitométrie [230],ou encore sa recherche systématique au cours de la sclérose tubéreuse de Bourneville[223,230]

Alors que 80 % des angiomyolipomes sont sporadiques, environ 20 % sont associés au complexe de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) [30].

Dans notre série , les AMLs représentaient 4,6% de l'ensemble des tumeurs rénales , la découverte a été fortuite pour deux de nos patients(25%) , l'un dans le cadre de bilan d'extension de la STB , et l'autre au cours des investigations pour pathologie lithiasique urinaire ; par ailleurs ,50% de nos patients étaient porteurs de la STB

Selon différentes séries ,les AML sporadiques surviennent chez des sujets de la 5ème décennie, alors que les AML associés à la sclérose tubéreuse de Bourneville atteignent des sujets plus jeunes au voisinage de la trentaine [156,214,223,230]

L'âge moyen de nos patients était de 69 ans pour les AML sporadique , un peu plus élevée que celui cité dans la littérature résumé au tableau N°IV .

Tableau IV : tableau comparatif entre la moyenne d'âge de survenue de l'AML sporadique entre les différentes séries

Séries	Age moyen	Nombre de patients
Benchkroun[115]	46	10
Ousehal[231]	48,5	3
Wong [232]	48,7	6
Berger [233]	57	85
Gogoi[234]	52,6	9
Notre série	69	4

L'âge moyen des patients de notre série présentant un AML dans le cadre de la sclérose tubéreuse de Bourneville était de 40 ans (un seul patient avait 69 ans) ;d'autres études résumées au tableau N°V, montrant que l'AML rénal survient à un âge plus jeune dans la forme familiale par rapport à la forme sporadique.

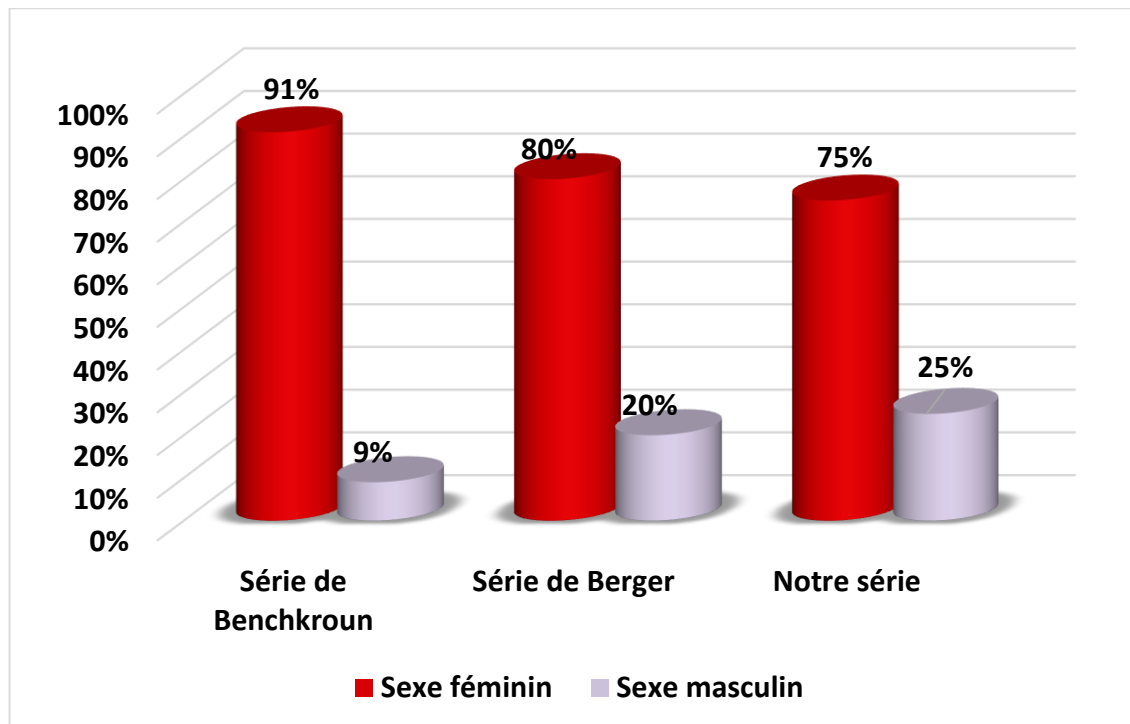
**Tableau V : Tableau comparatif entre la moyenne d'âge de survenue de l'AML de la STB
entre les différentes séries**

Séries	Age moyen	Nombre de patients
Benchkroun[115]	21	1
Ousehal[231]	25,5	5
Ghoundale[235]	27	2
Gogoi[234]	28,6	3
Notre série	40	4

L'angiomyolipome sporadique touche préférentiellement les femmes dans 50 à 94% des cas[38][156,236,237], alors que les AML associés à la sclérose tubéreuse de Bourneville sont repartis de façon égale entre les deux sexes [155,214,223].

Dans notre série le sexe féminin était retrouvé dans 75% des cas d'AML sporadique et aucune prédominance de sexe chez les AML de la STB ce qui rejoint parfaitement les données de la littérature

En comparant la prédominance du sexe de notre série aux séries nationale et internationale on note la même prédominance féminine avec 91% pour le sexe féminin et 9% pour le sexe masculin dans la série de Benchkroun[115] . La série de Berger [233] Consolide cette prédominance avec 80% de femmes présentant un AML rénal contre 20% d'hommes.



Graphique 13: Répartition des malades selon le sexe dans différentes séries

Dans la population général, l'incidence de la STB à la naissance est estimée à 1/6000 et sa prévalence est estimée à 1/10 000. Elle peut se révéler à tout âge sans prédilection de race ni de sexe[214]. C'est une affection autosomique dominante, cependant la majorité des cas sont sporadiques [238] **Par faute d'enquête familiale, les cas de notre série ne peuvent être considérés comme sporadiques.**

Les manifestations rénales sont détectées chez 94 % des patients atteints de la sclérose tubéreuse de Bourneville, l'angiomyolipome représente 75 à 80% de ces atteintes et représente un critère majeur dans le diagnostic de la STB [214,223]. Il a généralement un diamètre supérieur à cinq centimètres chez 50 % des cas[155] . Les angiomyolipomes dans le STB souvent multiples, plus grands, et presque toujours bilatéraux Ils ont tendance à se développer et à être plus symptomatiques [38]

Notre série comportait quatre patients suivis pour sclérose tubéreuse de Bourneville dont trois présentaient des AML bilatéraux, leurs diamètres variaient entre 3 et 13 cm à l'uroscanner.

Dans la majorité des cas, l'angiomyolipome reste asymptomatique, sa découverte est le plus souvent fortuite [230,231]. Dans notre série l'AML rénal était découvert de façon fortuite chez deux patients (soit 25%) comme déjà cité .

L'importance de la symptomatologie clinique est corrélée au volume tumoral. En effet, inférieur à 4 cm de diamètre, les angiomyolipomes sont asymptomatiques dans 70% des cas. Tandis que 80% de ceux mesurant plus de 4 cm sont symptomatiques [115,239]. Oesterling et al en 1986, [236] dans une étude portant sur 600 patients, dont 253 pour lesquels la taille des AML était précisée, Consolident cette constatation. Ils avaient montré que plus la taille des AML était importante, plus ils étaient symptomatiques. Les mêmes résultats avaient été retrouvés par Dickinson et al en 1998 [157] sur une série de 37 patients : les AML de petite taille (< 4 cm) sont asymptomatiques et tendent à rester stables, ceux de taille moyenne (4 à 8 cm) doivent être surveillés de façon rapprochée et le moindre changement de leur taille doit faire poser l'indication opératoire et les AML de grande taille (> 8 cm) vont le plus souvent devenir symptomatiques et doivent être traités avant l'apparition des complications.

Dans notre série 75% des patients étaient symptomatiques, ils avaient tous des AMLs supérieurs à 4 cm de diamètre (taille moyenne en uroscanner était de 10,5cm). Cela est conforme avec nos séries de comparaison résumées au tableau N°VI.

Tableau VI : Prévalence des symptômes en fonction de la taille d'AML

Séries	% des AMLs Symptomatique	
	Taille inférieur à 4cm	Taille supérieur à 4 cm
Benchkroun et al. [115]	7,7	92,3
Dickinson et al.[157]	10	68
Kessler et al. [240]	50	54
Chen et al.[241]	60	91
Koh and George[242]	0	66
Kennelly et al. [243]	67	94
Van Baal et al.[244]	14	83
Steiner et al. [38]	24	52
Oesterling et al[236]	23	82

Concernant nos patients asymptomatiques , le premier patient indemne de la STB avait une taille tumorale de 4 cm , alors que de multiples tumeurs allant de 3 à 11 cm de plus grand diamètre était présente chez le deuxième patients ayant la STB .

Les manifestations cliniques sont identiques dans les formes sporadiques et dans les formes associées à la STB[156,223] .Quoique dans le second cas, les AMLs sont plus symptomatiques et plus évolutifs [214][223]

Les signes cliniques de l'angiomyolipome rénal ne sont pas spécifique. La triade classique des tumeurs du rein (douleur, hématurie, masse du flanc) est objectivée surtout dans les cas d'AML volumineux[245,246]. Les symptômes cliniques peuvent être :

- Des douleurs lombaires dans 70 à 80 % des cas [35,115,247], engendrées par les hémorragies intra-tumorales ou type colique néphrétique par caillottage et obstruction de la voie excrétrice . **Les lombalgies étaient présentes chez tous nos patients symptomatiques (soit 75% des AMLs) et étaient en rapport avec une hémorragie intra tumorales chez 5 patients .**
- L'hématurie est retrouvée dans la littérature avec une fréquence de 30% des cas [230,231], **contre 12,5% dans notre série(un seul cas d'AML)**. Elle peut être soit microscopique retrouvée par les bandelettes urinaires ou par l'examen cytologique des urines, soit macroscopique et constitue l'un des motifs de consultation **comme était le cas de notre patient**. Elle est due à la rupture des AML dans les calices[231]
- La sensibilité lombaire et un contact lombaire sont retrouvées dans 30 à 50% des cas[231]**Dans notre série , 37.5% des patients présentaient une sensibilité lombaire et 25% un contact lombaire,une masse abdominal a été retrouvée chez 1 cas**
- L'hypotension artérielle peut être retrouvée et doit faire craindre l'état de choc hémorragique en rapport avec une rupture hémorragique de l'AML, complication la plus redoutable qui survient dans 9 à 15% des cas et menace le pronostic vital [161,163,248]. Ce dernier est la deuxième cause rénale de saignement retro-péritonéale après le carcinome à cellules rénales (CCR)[249][202]. Ce risque hémorragique dépend essentiellement de la taille de l'angiomyolipome, mais aussi de sa multifocalité, de la présence

d'anévrismes intralésionnels et de leurs tailles ; Cette tendance à la rupture a été attribuée à la pauvreté en élastine dans les structures vasculaires de l'AML[156] . **62,5% de nos patients se sont présentés avec ce tableau, avec une taille tumorale allant de 10 à 13 cm**

D'autres signes ont été décrits dans la revue de littérature :

- Des signes digestifs faits de nausées et vomissements, secondaires à la compression de l'estomac et du duodénum par l'AML quand ce dernier est de grande taille[234] . **Dans notre série aucun patient n'avait présenté des manifestations digestives.**
- L'hypertension artérielle est retrouvée chez 7 à 30% des malades, disparaît en post-opératoire dans 8% des cas [156][115]. Elle peut être expliquée par la stimulation du système Rénine-Angiotensine-Aldostérone, suite à l'ischémie locale induite par l'expansion de certains AML rénaux[158] .
- L'insuffisance rénale peut également révéler un angiomyolipome rénal secondaire à la compression ou au remplacement du parenchyme rénal normal par la tumeur surtout chez les patients ayant la sclérose tubéreuse de Bourneville ou des lésions d'AML multiples. L'évolution peut se faire vers l'IRC qui constitue la première cause de décès à l'âge adulte. **Dans notre série un patient présentait une insuffisance rénale chronique terminale secondaire à des AMLs multiples dans le cadre de la STB .**

Le tableau VII résume les caractéristiques cliniques des AMLs dans différentes séries

Tableau VII:caractéristiques cliniques des AMLs dans différentesséries

Références	Nbre de Patients	Age moyen	% Femme	% de Tumeurs Multiples	% Sclérose Tubéreuse	% Des malades Symptomatiques
Osterling et al[236]	+600	–	81	25	20	64
De Luca et al [239]	53	–	63	25	4	21
Dickinson et al[157]	37	56 (14–86)	89	38	22	43
Kessler et al [240]	15	46 (14–60)	93	33	27	100
Chen et al [241]	32	48 (27–70)	81	13	6	81
Kennelly et al [243]	42	47 (1–71)	74	35	29	77
Van Baal et al [244]	20	28 (13–54)	70	0	100	50
Steiner et al [38]	35	50 (17–74)	94	26	17	40
Mouad Statoua[250]	8	41,6(24–61)	50	37,5	37,5	75
Notre série	8	54(21–74)	62 ,5	37,5	50	75

Il n'existe pas de particularités biologiques dans l'angiomyolipome rénal. La numération formule sanguine peut mettre en évidence une anémie secondaire à l'hémorragie, **ce qui était le cas chez 5 de nos patients avec une hémoglobine entre 6,3g/dl et 9,5g/dl , dont 3 ont bénéficié de transfusion de CGR ,une CRP élevée ,une vitesse de sédimentation accélérée en cas de nécrose ou d'infection tumorale ou encore une baisse de l'hématocrite. L'examen cytobactériologique des urines peut montrer une hématurie microscopique [92][93], une protéinurie ou une perturbation de la fonction rénale. La culture en milieu spécial peut révéler une infection.une CRP élevée et une hématurie ont été noté chez un seul patient.**

Quant aux explorations radiologiques , l'échographie a une sensibilité de 80 % pour les tumeurs de plus de 3 cm, de 60% pour les tumeurs de moins de 3 cm, mais une faible spécificité[251,252].

L'aspect échographique des angiomyolipome est variable en fonction de la taille de la tumeur. Le plus souvent, il se traduit, pour les tumeurs de petite taille, par un nodule hypoéchogène cortical, aussi échogène que le sinus rénal, homogène, à contour net et régulier[115,253,254]. Les angiomyolipomes volumineux sont généralement hétérogènes, comportant des plages hyperéchogènes, localisées ou diffuses[91]. Benchkroun[115] rapporte dans une étude de 9 cas d'angiomyolipomes, un aspect hypoéchogène homogène chez 5 patients et hyperéchogène hétérogène chez 4 patients. Dans notre série, l'échographie faite chez tous les patients a retrouvée un aspect hyperéchogène hétérogène chez 7 patients , hyperéchogène homogène chez un seul patient ; Cependant 8 à 47% des carcinomes rénaux à cellules claires sont également hyperéchogènes[102,103] ce qui rend ce caractère non pathognomonique de l'AML rénal et n'autorise en aucun cas un diagnostic de certitude. Dans certains cas d'AML, les lésions ne sont pas hautement hyperéchogènes, probablement dû à une composante musculaire prédominante ou à une hémorragie intra-tumorale [156].



Figure 73 : Image échographique montrant un angiomyolipome hyperéchogène (flèche) avec le reste du parenchyme rénal hypo échogène[102]

A la tomодensitométrie ,les angiomyolipomes se présentent de manière caractéristique comme des foyers bien délimités, situés sur la corticale, avec une densité de graisse prédominante (entre -20UH et -100UH) permettant d'évoquer le diagnostic positif de l'AML[255]mélangée a un contingent vasculaire et léiomyomateux qui ont une densité spontanée tissulaire entre 30 et 50 UH [231]. Après injection du produit de contraste, Le contingent vasculaire se rehausse très fortement et le contingent musculaire se rehausse faiblement[230,231,256]. Le comportement vis-à-vis du produit de contraste est variable, il dépend de l'importance de la composante vasculaire au sein de la tumeur.

Il existe de nombreux pièges dans le diagnostic radiologique d'un AML . Ces pièges diagnostiques révèlent soit d'un défaut de détection de la composante graisseuse de l'AML , en raison de sa faible importance ,soit des phénomènes pouvant la masquer (nécrose ou hémorragie intra tumorale) . A l'inverse certaines variantes et images

construites ou certains cas très rares de tumeurs malignes du rein peuvent contenir de la graisse et simuler un AML .

Dans notre série, avant injection du produit de contraste, la densité était graisseuse majoritaire et tissulaire par endroit chez la majorité des patients. Deux cas d'AMLs pauvre en graisse ont été retrouvées.

L'examen tomодensitométrique est aussi utile pour étudier les rapports, l'extension de la tumeur rénales, **dans notre série il a permis d'objectiver chez deux patients une compression VCI et de la veine rénales , mais tout en restant perméables.**

L'imagerie par résonnance magnétique est un examen précis et spécifique, de manière égale à la TDM, pour le diagnostic des AML rénaux [111]. Son apport est particulièrement intéressant dans les lésions à faible composante graisseuse, dans les tumeurs kystiques et en cas de contre-indications à l'injection d'iode comme chez les patients à fonction rénale perturbée , le rôle et les indications de l'IRM dans les masses rénales est plus développées dans la partie théorique de notre travail (Page 64) [112]. La composante graisseuse de l'AML se traduit à l'IRM par un signal hyper-intense homogène sur la séquence pondérée en T1, identique à celui de la graisse péri-rénale, bien visible par rapport au parenchyme rénal sain, lui-même en hypo-signal [113]. En séquence pondérée T2, le signal est moins intense, ce qui peut faire la différence avec un carcinome à cellules rénales en cas de doute diagnostique [111]. Après injection du produit de contraste, il existe un rehaussement précoce, homogène et rapide, proche de celui du cortex rénal, en rapport avec la composante vasculaire de l'AML, alors que la composante graisseuse apparaît en hyposignal [114]. L'IRM trouve sa place également dans la mise en évidence des hémorragies intra-tumorales [35,115]. **L'apport de l'IRM dans notre série a**

été particulièrement intéressant chez un de nos patients où la TDM était non concluante , l'IRM est venue ainsi redresser le diagnostic .

L'angiographie est actuellement un examen qui ne joue plus un rôle dans le diagnostic de l'angiomyolipome à cause de son caractère invasif et de son incapacité à distinguer les lésions bénignes des lésions malignes. Il n'est par conséquent plus indiqué à visée diagnostique.

Sa principale indication reste à visée thérapeutique dans le cadre d'une embolisation, soit en urgence après une séquence hémorragique, permettant ainsi de juguler le syndrome hémorragique tout en préservant le parenchyme rénal fonctionnel, soit en dehors de l'urgence afin de réaliser une cartographie vasculaire précise mettant en évidence d'éventuelles formations anévrysmales[156][230][163]. Dans notre expérience, aucune angiographie préalable n'avait été réalisée.

Bien que le diagnostic de l'angiomyolipome rénal puisse être posé par l'imagerie seule, la biopsie percutanée est parfois indiquée lorsque le doute diagnostique radiologique persiste. Dans la série de Thuillier et al [131]réalisée sur 53 tumeurs du rein de moins de 4 cm, 77% des biopsies étaient contributives.

Malgré ces résultats les auteurs restent sceptiques vis-à-vis de la biopsie percutanée à cause des risques qu'elle comporte, notamment le risque de dissémination tumorale en cas de cancer à cellules rénales et du risque hémorragique auquel les patients sont exposés et à cause des biopsies négatives, qui elles n'excluent pas la possibilité de malignité [156].

Dans notre expérience, aucune biopsie préopératoire n'avait été réalisée. Le diagnostic préopératoire de certitude radiologique a été posé chez tous nos patients sauf un .

Classiquement le traitement des AMLs supérieurs à 4 cm est chirurgical par néphrectomie totale ou partielle; cependant au cours de la dernière décennie de nombreuses alternatives conservatrices ont vu le jour dans le but de préserver l'unité rénale[236,237,241]. Les travaux d'Osterling ont popularisé la surveillance active pour les AMLs asymptomatiques et de petite taille, tandis que l'embolisation artérielle sélective concurrence de plus en plus la chirurgie[236] . Les perspectives thérapeutiques d'avenir en matière d'AML sont représentées par les chirurgies mini-ablatives (cryoablation et la radiofréquence), ainsi que par la thérapie ciblée dont les premiers résultats publiés semblent encourageants. La prise en charge des angiomyolipomes n'est pas bien codifiée. Osterling a établi des recommandations pour la prise en charge de ce type de lésions qui laissent toutefois, une grande liberté d'initiative à l'urologue traitant[236].

Des tumeurs symptomatiques (lombalgies, hémorragies ..) de 4 cm ou plus volumineuses doivent bénéficier d'une angiographie. En fonction, une embolisation sélective, une tumorectomie ou une néphrectomie partielle doivent être discutées; un volumineux AML asymptomatique, doit être suivi tous les 6 mois par une échographie ou une tomodensitométrie; les lésions symptomatiques de moins de 4 cm doivent être surveillées attentivement et si les symptômes persistent, une embolisation sélective ou un traitement chirurgical conservateur doivent être envisagés; un AML asymptomatique de moins de 4 cm doit être surveillé annuellement avec une échographie ou une tomodensitométrie; enfin, lorsque l'AML est révélé par une hémorragie incontrôlable menaçant le pronostic vital, l'artériographie pratiquée en urgence, permet de localiser et de contrôler le saignement, tout en respectant au maximum le parenchyme rénal

fonctionnel. En cas d'échec ou d'indisponibilité de cette technique, la néphrectomie d'hémostase en urgence reste le dernier recours.

Les indications thérapeutiques dans notre série étaient comme suit :

- Une embolisation artérielle sélective a été pratiquée chez 5 patients a but hémostatique
- Une néphrectomie totale pour une tumeur symptomatique de 6,4 cm de diamètre
- Une néphrectomie partielle dans un seul cas pour une tumeur de 4 cm pour doute diagnostic.

L'abstention thérapeutique avec surveillance active a été envisagée chez un de nos patients asymptomatiques porteur d'AML multiples et bilatérales ayant la STB avec un rythme de surveillance radiologique et biologique de 6 mois .

II. Oncocytome :

L'oncocytome rénal est une tumeur bénigne qui paraît actuellement plus fréquente car mieux individualisées. Sa fréquence varie dans la littérature de 3 à 10 % des tumeurs rénales solides , dans notre série , cette tumeur représentait 2,3 % de l'ensemble des tumeurs rénales et 30,7% des tumeurs bénignes retrouvées (Tableau VIII).

Tableau VIII : Fréquence de survenue de l'oncocytome rénal (%) par rapport aux tumeurs solides du rein.

Auteurs	Nombre de patients	Fréquence de l'oncocytome rénal (%)
Perez–Ordóñez[64]	70	7%
Gudbjardson[257]	45	5.5 %
Romis et Patard [258]	32	3.6 %
Neuizillet[54]	15	10 %
Notre série	4	2,3%

L'âge moyen de découverte d'oncocytome chez nos patients est de 74 ans avec des âges extrêmes de 61 ans à 86 ans légèrement plus élevée que l'âge moyen retrouvé dans les différentes publications qui est de 60 à 70 ans[259,260] (Tableau IX). Ceci peut s'expliquer par l'évolution lente de cette tumeur et donc le retard diagnostic .

Tableau IX: Age moyen et âge extrêmes de survenue de l'oncocytome rénal des grandes séries (ans).

Séries	Age moyen (ans)	Âges extrêmes (ans)
Perez–Ordóñez[64]	65	25 –86
Gudbjardson[257]	72	41 – 91
Romis et Patard [258]	60.5	49 – 72
Neuizillet[54]	57.6	30 – 80
Amin[56]	67.2	32 – 89
Eiss et Mejean[261]	61.5	32 –85
Notre série	74	61–86

Cette tumeur est plus fréquente chez l'homme que chez la femme dans la plupart des séries (Tableau X). **Dans notre série , aucune prédominance de sexe n'a été noté .**

Tableau X : Sexe ratio selon les principales séries d'oncocytomes rénaux (H/F)

Séries	Sexe Ratio (H / F)
Perez–Ordóñez[64]	1.5
Gudbjardson[257]	1.7
Romis et Patard[258]	1.66
Eiss et Mejean[261]	1.19
Neuizillet[54]	0.66
Notre série	1

La plupart des grandes séries d'oncocytome rénal indiquent le caractère fortuit de sa découverte (Tableau XI). **Dans notre série , la découverte fortuite a été noté chez deux patients , soit 50 % , lors d'une échographie abdominal pour une cholécystite chez le premier cas , et dans le cadre de pathologie lithiasique chez le deuxième cas**

Concernant nos patients symptomatiques , une lombalgie et un syndrome anémique étaient les signes révélateurs .

Tableau XI :Circonstances de survenue de l'oncocytome rénal dans les grandes séries

Séries	Symptomatologie clinique : Nombre de patients (%)	Découverte fortuite : Nombre de patients (%)
Perez–Ordóñez[64]	14 (20%)	56 (80%)
Romis et Patard[258]	12 (37.5%)	20 (62.5%)
Neuizillet[54]	0	15 (100%)
Gudbjardson[257]	38(77%)	7(23%)
Notre série	2(50%)	2(50%)

Les données de l'échographie manquent de spécificité et ne permettent pas d'évoquer le diagnostic[65,259,260,262,263]. **Tous nos malades ont bénéficié d'une échographie abdominale, n'ayant en aucun cas suspecté le diagnostic d'oncocytome.**

Le scanner est l'examen de référence en pathologie tumorale rénale. Cependant, il reste peu spécifique en matière d'oncocytome[123,261] .

Avant l'injection du PDC , L'adénome oncocytaire se présente comme une masse tissulaire homogène. Sa densité avant injection est identique à celle du parenchyme rénal adjacent ou discrètement hypodense ,mais des tumeurs spontanément hyperdenses ont été décrites. La cicatrice fibreuse, quand elle existe, est hypodense à la tumeur. Quelques cas sporadiques d'adénome oncocytaire calcifié ont été rapportés, comme dans l'étude de Wasserman et Ewing, qui mettent en évidence un adénome rénal avec une coque calcifiée périphérique au scanner [264].

Après injection du PDC ,l'adénome oncocytaire se comporte comme une masse solide vascularisée. L'interface avec le parenchyme environnant est nette. Le rehaussement est homogène dans 47 à 78 % des cas, légèrement moins marqué que celui

du parenchyme rénal sain à la phase corticomédullaire ou néphrographique[265] . Ce caractère est pratiquement constant pour les tumeurs de moins de 3 cm.

Une zone de plus faible densité (12–20 UH), centrale, très finement délimitée est mise en évidence pour 11 à 33 % des adénomes oncocytaires. Elle correspond à la cicatrice radiaire fibreuse observée en macroscopie.

L'aspect de cicatrice stellaire évocatrice du diagnostic n'est retrouvé que dans 33 à 63% des cas (Tableau XII). **Dans notre série la TDM réalisée systématiquement avait permis seulement de suspecter le diagnostic chez un seul patient (25%) ayant une image stellaire.**

Tableau XII : Pourcentage de l'aspect scannographique de la cicatrice stellaire fonction des séries

Séries	Nombre de patients	Présence d'une cicatrice stellaire centrale (%)
Perez–Ordóñez[64]	70	33 %
Gudbjardson[257]	45	42 %
Amin [56]	80	53.8 %
Eiss et Mejean[261]	69	63 %
Notre série	4	25 %

Les remaniements nécrotiques ou hémorragiques des adénomes oncocytaires (supérieurs à 3 cm) peuvent être responsables d'une prise de contraste hétérogène ou d'une hypodensité, sans caractère topographique particulier [266]. **Cet aspect a été rapporté chez un cas de notre série.** Dans cette forme, rien ne permet de différencier un adénome oncocytair d'un carcinome rénal de même taille.

La taille moyenne de l'oncocytome varie entre 3.5cm et 5.7cm selon les séries (Tableau XIII). **Dans notre série, les tumeurs étaient plus volumineuses avec une taille moyenne de 7,2cm (6cm – 8cm),**

Tableau XIII: Taille moyenne de l'oncocytome rénal dans les grandes séries

Séries	Taille moyenne (extrêmes) cm
Perez–Ordóñez[64]	5 (1.5 – 14)
Gudbjardson[257]	5.7 (0.9 – 12)
Romis et Patard [258]	5.2 (2 – 8)
Neuizillet[54]	3.49 (1.2 – 10)
Notre série	7.2 (6–8)

La biopsie rénale permet, pour la majorité des adénomes oncocytaires, un diagnostic de certitude préopératoire avec une sensibilité de 96% à 100%[267–269]. Elle peut ainsi modifier la prise en charge thérapeutique de ces patients. **Aucune biopsie n'a été réalisée dans notre série.**

Les séries documentaires rassemblées ne suggèrent pas que les oncocytomes rénaux ont une prédilection pour le rein droit ou le rein gauche, ou pour un site particulier dans le rein. Dans les rapports récents, 95 % des patients avaient des tumeurs unilatérales. Parmi les 5 % de patients chez qui une maladie bilatérale a été trouvée, les deux types de présentation, synchrone et métachrone ont été documentés. La multifocalité a été identifiée dans 6 à 12 % des tumeurs, certains patients présentant à la fois une bilatéralité et une multifocalité [63][64]. **Les oncocytomes de notre série étaient tous uniques et siégeait sur le rein droit .**

Sur le plan thérapeutique, la néphrectomie totale reste l'indication la plus pratiquées pour les tumeurs oncocytaires de grande taille ou multifocales, malgré que dans la littérature certains oncocytomes volumineux n'ont pas été opérés et ont été suivis pendant de nombreuses années sans progression évidente[65,259,270].

Actuellement, la plupart des auteurs s'accordent pour une chirurgie conservatrice voir même la simple surveillance pour les petites tumeurs à condition d'avoir un diagnostic histologique préalable.

Tous nos patients ont eu une néphrectomie totale , ceci en raison de la taille importante des tumeurs, l'incertitude du diagnostic et surtout l'absence de données histologiques préopératoire.

La revue bibliographique témoigne du bon pronostic de cette tumeur [271,272]. L'évolution clinique de nos patients était favorable, chez les deux patients qui se sont présenté régulièrement a la consultation et étaient indemnes de toute récidence locorégionale a la TDM de controle.

Une considération importante dans l'attitude du médecin vis-à-vis du patient présentant des masses rénales multiples est la reconnaissance que l'oncocytome peut coexister avec un CCR dans le rein ipsilatéral et/ou controlatéral. Les auteurs ont rapporté des taux très disparates de ce phénomène, allant de 2 % à 32 % [28,67,68]. Une série plus récente de 138 patients atteints d'oncocytome a montré que 10 % d'entre eux avaient des tumeurs coexistantes [63]. Aucune association de CCR avec les oncocytomes n'a été retrouvé a l'examen anatomopathologique des pièces opératoires chez les patients de notre série .

III. Adénome métanephrique :

Une seule patiente avec le diagnostic d'adénome métanephrique faisait partie de notre série (0,5%). L'adénome métanephrique est une entité tumorale très rare. Il survient à tout âge, le plus souvent dans les cinquième et sixième décennies. Il y a une prépondérance féminine de 2:1. La plupart des tumeurs sont détectées à l'état initial par échographie ou tomodensitométrie sans présenter de signes cliniques[191,273]. Parmi les résultats cliniques possibles, l'incidence de la polyglobulie avec adénome métanephrique est remarquable. Dans la série de Davis, 6/50 cas (12%) ont montré ce signe clinique, faisant de l'adénome métanephrique la lésion rénale avec la plus grande incidence de polycythémie[191]. La patiente faisant partie de notre série était âgée de 53 ans, et des lombalgies étaient le principale mode de découverte.

La plupart des adénomes métanephriques rapportés dans la littérature ont un diamètre de 30–60 mm[191] contre 14 cm dans notre cas. La calcification est présente dans environ 20 % des cas, et quelques-uns sont densément calcifiés [191]. Les foyers d'hémorragie et de nécrose sont fréquents [189,191].

Aucune caractéristique échographique ou radiologique typique de l'adénome métanephrique n'a été identifiée. L'adénome métanephrique suit cependant une évolution bénigne malgré une taille importante, la plus grande tumeur enregistrée à ce jour mesurant 20–19–15cm [274].

Les images échographiques de l'adénome métanephrique ont été décrites comme hyperéchogènes et hypo échogènes comme dans notre cas [275–277]. Un seul cas a été rapporté où l'échographie a démontré une masse rénale kystique[278].

Les tomographies de l'adénome métanephrique ne montrent pas non plus de profils d'atténuation distincts. Une masse hypodense par rapport au parenchyme rénal adjacent

sur les scanners non injecté, , a été décrite [279] ainsi qu'une masse isodense bien définie **comme dans le cas présent**, avec des calcifications [277]. Dans une étude comparative de l'adénome métanéphrique et du carcinome rénal, les schémas d'atténuation de la tomodensitométrie hélicoïdale à double phase n'ont pas permis de différencier le carcinome rénal des tumeurs rénales bénignes comme l'oncocytome et l'adénome métanéphrique[280].

L'imagerie IRM ne permet pas d'élucider davantage le diagnostic par image de l'adénomemétanéphrique. Une masse hypodense sur l'image pondérée en T1, parfois légèrement hyperdense sur l'image pondérée en T2 a été rapportée [277,281], ainsi qu'une masse iso intense sur les IRM pondérées en T1 et T2. [275,276].

Actuellement, la précision et le rôle clinique des biopsies rénales réalisées à l'aide d'une aiguille fine percutanée avec guidage par tomodensitométrie ont été démontrés. Cette approche est extrêmement fiable, avec un coefficient de corrélation de 0,89 (type histologique et grade), et peut modifier la prise en charge thérapeutique dans 28% à 41% des cas.[282][283] De plus, les progrès des études immunohistochimiques, ultrastructurales, cytométriques en flux et cytogénétiques permettent aujourd'hui de mieux distinguer les diagnostics différentiels, comme dans le cas de la tumeur de Wilms ou de la variante solide du carcinome papillaire à cellules rénales.[284][190]

Le véritable défi pour l'urologue confronté à un diagnostic d'adénome métanéphrique rénal basé sur les résultats de la biopsie est de décider si un simple suivi tomodensitométrique en pratique courante est une stratégie thérapeutique appropriée, ou si une néphrectomie partielle avec examen histologique péri-opératoire doit être utilisée pour exclure les tumeurs malignes associées. En fait, plusieurs auteurs ont rapporté ce type d'évolution négative malgré une biopsie rénale bénigne.[285][286]

CONCLUSION

A la lumière d'une série d'étude rétrospective a propos de tumeurs rénales bénignes étalée sur une période de 8 ans et concernant 13 patients , dont l'âge variait de 21 à 86 ans, et une revue de la littérature, nous avons essayé de répondre aux différents problèmes diagnostiques et thérapeutiques que posent ces tumeurs rénales tissulaire bénignes.

En effet, elles font partie d'une entité pathologique où les tumeurs malignes sont prédominantes. Dans notre étude, elles ont représenté une proportion faible mais non négligeable des néoplasmes rénaux (7,4%).

L'imagerie médicale prend une place particulièrement privilégiée pour le diagnostic et la caractérisation des masses rénales ;Néanmoins , elles sont souvent incluses dans les diagnostics différentiels des tumeurs malignes, et une large proportion ne peut être classifiée comme bénigne en préopératoire ; La biopsie de la masse rénale permet d'établir le diagnostic histologique , et de modifier la prise en charge thérapeutique permettant ainsi de réduire de façon nette toute néphrectomie abusive , toutefois elle est associée à des limitations , et en tant que telle , elle peut ne pas être appropriée pour tous les patients .

L'espoir est porté sur le développement des moyens diagnostiques biologiques et radiologiques afin de minimiser la sanction chirurgicale du rein et envisager un traitement conservateur voir l'abstention chaque fois qu'il existe des signes en faveur de b nignit  radiologique et surtout histologique.

L' volution de ce type de tumeurs est  ventuellement lente , mais certaine r cidives et associations tumorale maligne justifient une surveillance clinique et paraclinique prolong es

RESUMES

RESUME

Introduction : “les tumeurs rénales ne sont pas toutes malignes” , une phrase qui nous servirait pour résumer et conclure notre sujet d’étude .

En effet ,les tumeurs rénales sont le plus souvent malignes ,et l’établissement du caractère bénin de tumeurs rénales ne doit être retenue qu’après avoir éliminé tous les arguments plaidant en faveur de la malignité , en d’autres termes ,le diagnostic doit procéder obligatoirement par élimination .

La circonstance de découverte la plus fréquente demeure fortuite ,celles-ci étant le plus souvent muettes sur le plan clinique , et la généralisation de l’imagerie médicale (échographie , TDM , IRM) contribue largement à la découverte de ces tumeurs .Le diagnostic de certitude ne peut être qu’histologique , sauf dans certains cas où l’imagerie est caractéristique .

Durant les deux dernières décennies, l’incidence des tumeurs rénales bénignes a nettement augmenté grâce a la généralisation de l’imagerie médicale ; Parallèlement, leur prise en charge a beaucoup évolué .

Objectif :L’objectif principal de cette étude est de décrire le profil épidémiologique des tumeurs bénignes du rein et de discuter les problèmes que pose cette pathologie , aussi bien sur le plan diagnostique que thérapeutique , selon une étude rétrospective de 13 malades sur une période de 8 ans allant du mois de Janvier 2014 au mois de Décembre 2021.

Matériel et Méthodes : Les différentes données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives ont été recueillies à partir des dossiers du

Service d'Urologie du centre hospitalier universitaire de Fès et du suivi des patients en consultation.

Notre travail est une étude rétrospective , concernant les 13 cas de tumeurs rénales bénignes se répartissant selon le type histologique en 8 angiomyolipomes, 4 oncocytomes , et en un adénome métanephrique , sur une période de 8 ans

Résultats : L'ensemble de ces tumeurs représentaient 7,4% des tumeurs rénales . L'âge moyen était de 60 ans avec une prédominance féminine (62% des cas) . Les manifestations cliniques étaient des lombalgies (61%) , une hématurie totale (8%) , une masse lombaire (8%) et un syndrome anémique (23%) . La découverte à été fortuite dans 4 cas (31%)

Le diagnostic préopératoire était basé sur l'échographie et la TDM qui avaient permis de poser le diagnostic de certitude dans 53,8% des cas ,uniquement pour les angiomyolipomes . La taille moyenne a l'uroscanner était de 98 mm .

Le traitement a consisté en six néphrectomies totales (46% des cas) , une néphrectomie partielle (8% des cas) ,cinq embolisations artérielles sélectives (38% des cas) et une surveillance active chez un seul cas (8%) .

Le pronostic de ces tumeurs bénignes était favorable chez les patients qui ont consulté régulièrement (30,7%) sans aucune récidence à l'uroscanner .

Conclusion : Après l'analyse des données de la littérature , il ressort que les tumeurs bénignes du rein sont en nette augmentation mais restent un diagnostic d'élimination . L'uroscanner est l'examen de référence en pathologie tumorale rénale , mais non spécifique en matière de tumeurs bénignes , dans ce sens , quand l'imagerie est non concluante , le diagnostic de certitude ne peut être qu'histologique et peut se

faire par l'analyse anatomopathologique du matériel de la PBR ou de la pièce opératoire. La conduite thérapeutique varie selon les caractéristiques cliniques et le type histologique de la tumeur .Les perspectives thérapeutiques d'avenir ont tendance à être plus conservatrice , en vue de préserver le capital néphronique et permettre une meilleure qualité de vie . Le pronostic de cette entité pathologique est souvent favorable .

ABSTRACT

Introduction: "Kidney tumors are not all malignant", a sentence that would serve us to summarize and conclude our subject

Indeed, renal tumors are most often malignant, and the establishment of a benign character of renal tumors should only be retained after having eliminated all the signs pleading in favor of malignancy, in other words, it is a diagnosis that must necessarily proceed by elimination

The most frequent circumstance of discovery remains fortuitous, these being most often silent on the clinical level, and the generalization of medical imaging (ultrasound, CT, MRI) largely contributes to the discovery of these tumors. The diagnosis of certainty cannot be other than histological, except in rare cases where the imaging is characteristic.

During the last two decades, the incidence of benign renal tumors has increased thanks to the generalization of medical imaging; At the same time, their care has evolved a lot.

Objective: The main objective of this study is to describe the epidemiological profile of benign kidney tumors and to discuss the problems posed by this pathology, both diagnostically and therapeutically, according to a retrospective study of 13 patients over 8 years from January 2014 to December 2021.

Material and Methods: The various epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic, and evolutionary data were collected from the files of the Urology Department of the University Hospital Center of Fez and the follow-up of patients in consultation.

Our work is a retrospective study, concerning 13 cases of benign renal tumors including 8 angiomyolipomas, 4 oncocytomas, and a metanephric adenoma, over 8 years..

Results: During our study, three histological types were found: Angiomyolipoma, Oncocytoma, and metanephric adenoma, they represented 7.4% of all renal tumors. The average age was 60 years with a female predominance (62% of cases). Clinical manifestations were low back pain (61%), total hematuria (8%), lumbar mass (8%), and anemic syndrome (23%). The discovery was fortuitous in 4 cases (31%)

The preoperative diagnosis was based on ultrasound and CT which had made it possible to establish the diagnosis of certainty in 53.8% of cases, only for angiomyolipomas. The mean height on the CT scan was 98 mm.

The treatment consisted of six total nephrectomies (46% of cases), one partial nephrectomy (8% of cases), five selective arterial embolizations (38% of cases), and active surveillance in a single case (8%).

The prognosis of these benign tumors was favorable in patients who consulted regularly (30.7%) without any recurrence on the computed tomography.

Conclusion: After the analysis of the data of the literature, it appears that the benign tumors of the kidney are in clear increase but remain a diagnosis of elimination. The Computed tomography (CT) remains the first-line imaging test for the characterisation of renal masses; but not specific in matters of benign tumors, in this sense, when the imaging is inconclusive, the diagnosis of certainty can only be histological and can be done by the anatomopathological analysis of the material of the PBR or of the surgical specimen. Therapeutic management varies according to the clinical characteristics and the histological type of the tumor. The therapeutic prospects for the future tend to be more conservative, to preserve the nephrotic capital and allow a better quality of life. The prognosis for this pathological entity is often favorable.

ملخص

مقدمة : « ليست كل أورام الكلى كلها خبيثة » جملة تصلح أن تكون مقدمة ، ملخصا و كذلك خاتمة لهذا البحث ، جملة نريدها أن تظل في ذهن كل من قرأ كتابنا هذا ، تزرع بصيص الأمل في نفس المريض و كذلك الطبيب على الرغم أن أغلب هذه الأورام غالبا ما تكون خبيثة

ضروف إكتشاف هذه الأورام غالبا ما تكون عرضية أثناء فحص روتيني حيث أن الأعراض السريرية غالبا ما تكون غائبة أو خفيفة ويساهم تعميم التصوير الطبي (الموجات فوق الصوتية ، والتصوير المقطعي) إلى حد كبير في إكتشاف هذه الأورام.

فعلى ضوء المعلومات المتوفرة حاليا ، لا يمكن أن يكون التشخيص النهائي لهذه الأورام إلا عبر الفحص المجهرى للأنسجة بإستثناء الحالات التي يكون فيها التصوير حاسما.

عرفت نسبة الإصابة بأورام الكلية الحميدة خلال العقدين الأخيرين تزايدا ملحوظا . بالتوازي مع ذلك عرف علاجها تطورا كبيرا

الهدف : الهدف الرئيسي من هذه الدراسة هو وصف الصورة الوبائية لأورام الكلى الحميدة ومناقشة المشاكل التي يطرحها هذا المرض ، من الناحيتين التشخيصية والعلاجية ، وفقاً لدراسة بأثر رجعي بخصوص 13 ملف على مدى 8 سنوات اعتباراً من يناير 2014 حتى ديسمبر 2021.

المواد والطرق : تم جمع البيانات الوبائية والسريرية وشبه السريرية والعلاجية والتطورية المختلفة من ملفات قسم المسالك البولية بمستشفى جامعة فاس ومتابعة المرضى

عملنا عبارة عن دراسة بأثر رجعي ، تتعلق بـ 13 حالة من الأورام الكلوية الحميدة بما في ذلك 8 أورام عضلية شحمية كلوية ، 4 أورام منتبجات كلوي ، وورم غدي الكلوي ، على مدى 8 سنوات

النتائج : شكل مجموع هذه الأورام نسبة 7.5% من جميع أورام الكلى . كان متوسط العمر 60 سنة مع غلبة الإناث بنسبة 62. % نتلخصت الأعراض السريرية في آلام القطن (61%) بول دموي (8%) ، كتلة قطنية (8%) وأعراض فقر الدم (23%) وكان الاكتشاف عرضيا عند 4 حالات (31%)

اعتمد التشخيص قبل الجراحة على الموجات فوق الصوتية والأشعة المقطعية التي جعلت من الممكن تحديد تشخيص اليقين في 53.8% من الحالات ، خاصة لأورام العضلي الشحمي الكلوي . كان متوسط حجم الورم على التصوير المقطعي 98 ملم

شكل إستئصال الكلية الكلي العلاج المعتمد في 46% من الحالات و الإستئصال الجزئي للكلية 8% من الحالات ، أما الانصمام الشرياني الانتقائي فقد اعتمد عليه في 38% من الحالات ؛ فيما اكتفينا بالمراقبة في حالة واحدة

قد كان تطور المرض جيدا عند المرضى الذين استشاروا بانتظام

الخلاصة بعد تحليل البيانات العلمية ، تبين أن تشخيص أورام الكلي الحميدة في زيادة واضحة ، و لكن تشخيصها لا يتم إلا بعد إستبعاد كل ما يدل على الطبيعة الخبيثة للأورام

و يبقى الأمل من خلال هذا البحث معقودا على تقدم البحوث العلمية و تطور الفحوصات المخبرية و التصوير الطبي كي يتم تشخيص هذه الأورام قبل اللجوء إلى الإستئصال الجراحي للكلية

ANNEXES

Fiche d'exploitation

I- Identité :

- N° dossier : _____
 - Date d'entrée : _____ Date de sortie : _____
 - Nom : _____ Prénom : _____
 - Age : _____ Sexe : F ☐ M ☐
 - Statut marital : Célibataire. ☐ Marié (e) ☐ Divorcé (e) ☐
 - Profession : _____
 - Origine : Urbaine ☐ Rurale ☐
 - Niveau socioéconomique : Bas ☐ Moyen ☐ Haut ☐
 - Couverture sociale : Mutualiste ☐ Sans ☐

II- Antécédents :

➤ **Personnels :**

- Toxiques : - Tabac : Oui ☐ Non ☐
Si oui Nb Paquet/Année :
Sevré Oui ☐ Non ☐
Si oui. Depuis quand :
- Alcool : Oui ☐ Non ☐
- Médicaux : - HTA : Oui. ☐ Non ☐
-Diabète : Oui ☐ Non ☐
-STB : Oui ☐ Non ☐
-Néphropathie : Oui ☐ Non ☐
- Hémodialyse : Oui. ☐ Non ☐
- Tuberculose : Oui ☐ Non ☐
Si oui : - Pulmonaire ☐
- Extra-pulmonaire ☐
- Uro-génitale ☐
- Autres :
- Chirurgicaux :
- Gynéco-obstétricaux : G P
- **Familliaux :**
- Cancer de rein : Oui ☐ Non ☐
-Van-Hippel-Lindau : Oui ☐ Non ☐
- STB : Oui ☐ Non ☐
-Autres :

III- Clinique :

➤ Signes révélateurs :

-Découverte fortuite : Oui ☐ Non ☐

- Hématurie : Oui ☐ Non ☐

Totale : Oui ☐ Non ☐

Épisodique : Oui ☐ Non ☐

Caillotante : Oui ☐ Non ☐

Indolore : Oui ☐ Non ☐

-Colique néphritique : Oui ☐ Non ☐

-Douleurs des fosses lombaires : Oui ☐ Non ☐

-Masse palpable : Oui ☐ Non ☐

-Hémorragie retro péritonéale : Oui ☐ Non ☐

-Autres :

➤ Examen clinique :

-Signes Généraux : AEG :
GCS :
TA : FC : FR :
T :
Conjonctives :

-Signes Physique :

○ Contact lombaire : Oui ☐ Non ☐

○ Sensibilité abdominale : Oui ☐ Non ☐

○ Varicocèle : Oui ☐ Non ☐

○ HPGM : Oui ☐ Non ☐

○ Insuffisance cardiaque D° : Oui ☐ Non ☐

-Ex général :

- Pleuro Pulmonaire:
- Aires ganglionnaires:
- Dermatologique :
- Neurologique :
- Ostéoarticulaire :

-Le reste de l'examen somatique :

IV- Biologie :

- NFS :
 - GR :
 - Hb :
 - GB :
 - Plaquettes :
- Fonction rénal :
 - Urée :
 - Créatinine :
 - Clearance de créatinine :
- Ionogramme sanguin :
- ECBU :
- Autres :

V- Imagerie :

- Echographie abdominale :
- TDM :
- IRM :
- UIV :
- Angiographie :
- Autres :

VI- Examen anatomopathologique

1- Matériel étudié :

- Nephrectomie :
 - Totale : Oui ☐ Non ☐
 - avec surrenalectomie : Oui ☐ Non ☐
 - sans surrenalectomie : Oui ☐ Non ☐
 - Partielle : Oui ☐ Non ☐
 - Tumorectomie : Oui ☐ Non ☐
 - Biopsie exeresse renale : Oui ☐ Non ☐

▪ PBR : Oui ☐ Non ☐

2- Macroscopie :

- taille :
- néoplasme :
- dimensions :
- siège :
- limite de résection :
- couleur :
- consistance :

-remaniements : Oui ☐ Non ☐
 -hémorragiques : Oui ☐ Non ☐
 -nécrotiques : Oui ☐ Non ☐

3- Microscopie :

- architecture :
- cellules :
- cytoplasme :
- noyau :
 - présence de mitoses : Oui ☐ Non ☐
 - Peu nombreuses : Oui ☐
 - Importantes : Oui ☐
- présence d'atypies cytonucléaires : Oui ☐
- présence de tissu adipeux : Oui ☐ Non ☐
- présence de vaisseaux : Oui ☐ Non ☐
- présence d'embolies vasculaires : Oui ☐ Non ☐
- Autres :

4- Immunohistochimie :

5- Le reste du parenchyme :

6- conclusion :

VII- Traitement :

- Abstention / surveillance : Oui ☐ Non ☐
- Néphrectomie totale : Oui ☐ Non ☐
- Néphrectomie partielle : Oui ☐ Non ☐
- Tumorectomie : Oui ☐ Non ☐
- Autres traitement spécifique :
 - Embolisation artérielle sélective : Oui ☐ Non ☐
 - Cryoablation : Oui ☐ Non ☐
 - La radiofréquence : Oui ☐ Non ☐
- Autres :

VIII- Surveillance

- Type de surveillance : ☐ Clinique
☐ Biologique
☐ Radiologique
- Rythme de surveillance :
- Résultat de la surveillance :

IX- Evolution

- Immédiate :
- A moyen et à long terme :

BIBLIOGRAPHIE

-
- [1]. **Simard EP, Ward EM, Siegel R, Jemal A**
Cancers with increasing incidence trends in the United States: 1999 through 2008. CA Cancer J Clin.
- [2]. **Murphy AM, Buck AM, Benson MC, McKiernan JM**
Increasing detection rate of benign renal tumors: evaluation of factors predicting for benign tumor histologic features during past two decades. Urology. (2009)
- [3]. **Rabineau d.**
Précis d'embryologie humaine. Ellipses 1989.
- [4]. **Kamina P**
Abdomen Appareil digestif et Rein Tome II édition Maloine 1998.
- [5]. **Rouvière H et Delmas A,**
Anatomie humaine, Descriptive, Topographique et Fonctionnelle, Tome II édition Masson 1985.
- [6]. **Trouilloud P**
Introduction à l'anatomie édition ellipses 2010.
- [7]. **Assouad j, Riquet m, Foucault c, Hidden g, Delmas v.**
Renal lymphatic drainage and thoracicduct connections: implications for cancer spread.Lymphology 2006;39:26–32.
- [8]. **Henry N., Sebe P.**
Anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure.EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Néphrologie2008., 18-001-C- 10,
- [9]. **Pollak Mr, Quaggin Se, Hoenig Mp, Dworkin Ld.**
The glomerulus: the sphere of influence. Clin J Am Soc Nephrol. 2014 Aug 07;9(8):1461–9.
- [10]. **Mount DB. Thickascendinglimboftheloopof Henle. Clin J Am SocNephrol. 2014 Nov 07;9(11):1974–86..**

-
- [11]. **Subramanya AR, Ellison DH.**
Distal convoluted tubule. Clin J Am Soc Nephrol. 2014 Dec 05;9(12):2147–63.
- [12]. **McCormick JA, Ellison DH.**
Distal convoluted tubule. ComprPhysiol. 2015 Jan;5(1):45–98.
- [13]. **Sebastian A, Hulter HN, Kurtz I, Maher T, Schambelan M.**
Disorders of distal nephron function. Am J Med. 1982 Feb;72(2):289–307.
- [14]. **Pearce D, Soundararajan R, Trimpert C, Kashlan OB, Deen PM, Kohan DE.**
Collecting duct principal cell transport processes and their regulation. Clin J Am Soc Nephrol. 2015 Jan.
- [15]. **Wang X, Garrett MR.**
Nephron number, hypertension, and CKD: physiological and genetic insight from humans and animal models. Physiol Genomics. 2017 Mar 01;49(3):180–192.
- [16]. **Brown AL.**
The structure of the nephron. Med Clin North Am. 1966 Jul;50(4):927–35.
- [17]. **Bell PD, Lapointe JY, Peti-Peterdi J. Macula**
densa cell signaling. Annu Rev Physiol. 2003;65:481–500. .
- [18]. **Goligorsky MS, Iijima K, Krivenko Y, Tsukahara H, Hu Y, Moore LC.**
Role of mesangial cells in macula densa to afferent arteriole information transfer. Clin Exp Pharmacol Physiol. 1997 Jul;24(7):527–31.
- [19]. **Eble JN, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA, eds.**
World Health Organization classification of tumors: pathology and genetics of tumors of the urinary system and male genital organs. Lyon, France: IARC Press, 2004.
- [20]. **Hajdu SI, Foote FW.**
Angiomyolipoma du rein : rapport de 27 cas et revue de la littérature. J Urol 1989 ; 102 : 396 – 401.

-
- [21]. Lane BR, Aydin H, Danforth TL, et al.
Clinical correlates of renalangiomyolipoma subtypes in 209 patients: classic, fat poor, tuberoussclerosisassociated and epithelioid. J Uro 180:836–843. (2008)
- [22]. Tamboli P, Ro JY, Amin MB, Ligato S, Ayala AG
Benign tumors and tumor-like lesions of the adult kidney. Part II: benign mesenchymal and mixed neoplasms, and tumor-like lesions. (2000) Adv Anat Pathol 7:47–66.
- [23]. Zamboni G, Pea M, Martignoni G, et al.
Clear cell “sugar” tumor of the pancreas. A novel member of the family of lesions characterized by the presence of perivascular epithelioid cells (1996). Am J Surg Pathol 20:722–730.
- [24]. Milner J, McNeil B, Alioto J, et al.
Fat poor renal angio-myolipoma: patient, computerized tomography and histological findings (2006). J Urol 176:905–909.
- [25]. Jinzaki M, Tanimoto A, Narimatsu Y, et al.
Angiomyolipoma : imaging findings in lesions with minimal fat. (1997) Radiology 205:497–502.
- [26]. Silverman SG, Israel GM, Herts BR, Richie JP
Management of the incidental renal mass. (2008) Radiology 249:16–31.
- [27]. Fine SW, Reuter VE, Epstein JI, Argani P
Angiomyolipoma with epithelial cysts (2006) (AMLEC): a distinct cystic variant of angio-myolipoma. Am J Surg Pathol 30:593–599.
- [28]. Davis CJ, Barton JH, Sesterhenn IA
Cystic angiomyolipoma of the kidney: a clinicopathologic description of 11 cases. (2006) Mod Pathol 19:669–674.
- [29]. 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. (1997) *Am J Surg Pathol* . 21:1123–30.
- [30]. **Williamson B Jr, Bernard FK Jr**
Benign neoplasms of the renal parenchyma. In: Pollack HM, McClennan BL (eds) *Clinical Urography*, 2nd edn. (2000) Philadelphia: Saunders, pp 1413–1439.
- [31]. **Johnson SR, Cordier JF, Lazor R, et al.**
European Respiratory Society guidelines for the diagnosis and management of lymphangioleiomyomatosis. (2010) *Eur Respir J* 35:14–26.
- [32]. **Avila NA, Kelly JA, Chu SC, Dwyer AJ, Moss J**
Lymphangioleiomyomatosis: abdominopelvic CT and US findings (2000). *Radiology* 216:147–153.
- [33]. **Syndicat National des Ophtalmologistes de France.**
Les phacomatoses: sclérose tubéreuse de Bourneville.
- [34]. **Barbin JY, Barbin JG, Armstrong O, Collin CL, Cistac C, Anger PH.**
Angiomyolipome rénal sans phacomatose. Revue de la littérature à propos d'un cas opéré en urgence. / *Chir* 1988, 114:134.
- [35]. **Bretheau D, Lechevallier E, Coulange C.**
Tumeurs rares du rein. *Encycl Méd Chir (Paris)*, 18–096–A 20, 7P, 1995.
- [36]. **Tremeaux JC, Favre JP, Nabholz JM, Justrabo EBriet S.**
L'Angiomyolipome rénal isolé. Aspects A propos de 8 diagnostique et thérapeutique. A propos de 8 observations. *J Chir* 1988, 144:740.
- [37]. **Millan JC. Hill GS New York : Churchill Livingstone (ed).**
Les tumeurs du rein. In: *Urology* 1989: 623 – 702.
- [38]. **Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, Marshall FF.**
L'histoire naturelle de l'angiomyolipome rénal. *J Urol* 1993; 150: 1782–1786.

-
- [39]. Jorgensen N, Muller J, Giwercman A, Visfeldt J, Møller H, Skakkebaek NE
DNA content and expression of tumour markers germcells adjacent to germcelltumours in childhood: probably a differentorigin for infantile and adolescent germcelltumours. (1995) J Pathol.176:269–78. PMID:7674089.
- [40]. He W, Cheville JC, Sadow PM, Gopalan A, Fine SW, Al-Ahmadie HA, et al.
Epithelioidangiomyolipoma of the kidney: pathologicalfeatures and clinical outcome in a seriesofconsecutively resected tumors. (2013)
- [41]. Nese N, Martignoni G, Fletcher CO, Gupta R, Pan CC, Kim H, et al.
Pure epithelioid PEComas (so-called epithelioid angiomyolipoma) of the kidney: A clinicopathologic study of 41 cases: detailedassessment of morphology and risk stratification Am J SurgPathol. (2011)
- [42]. Marignoni G, Bonetti F, Peco M, Tardanico R, Brunelli M, Eble JN
Renal disease in adultswith TSC2/PKD1 contiguousgene syndrome Am J SurgPathol. (2002). 26:198–205.
- [43]. 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. Am J SurgPathol 2005;29:1558—75.
- [44]. Crino PB, Nathanson KL, Henske EP.
Le complexe de sclérose tubéreuse. N Engl J Med 2006 ; 355 : 1345–1356.
- [45]. Shepherd CW, Gomez MR.
Mortality in the mayo clinic tuberous sclerosis complex study. Ann N Y Acad Sci 1991 ; 615 : 375–377.
- [46]. De Vries PJ, Whittemore VH, Leclezio L et al.
Tuberous sclerosis associated neuropsychiatric disorders (TAND) and the TAND Checklist. PediatrNeurol 2015 ; 52 : 25–35.
- [47]. O’Callaghan FJ, Noakes MJ, Martyn CN et al.
An epidemiological study of renal pathology in tuberoussclerosiscomplex. BJU

Int2004 ; 94 : 853–857.

- [48]. **Kingswood JC, Bissler JJ, Budde K, et al.**

Révision des directives relatives à la sclérose tubéreuse rénale issues de la conférence de consensus de 2012 : données actuelles et étude future. Nephron 2016 ; 134 : 51–58.

- [49]. **Lemaitre L, Robert Y, Dubrulle F, et al.**

Renal angiomyolipoma: growth followed up with CT and/or US. (1995) Radiology 197:598–602.

- [50]. **Lemaitre L, Claudon M, Dubrulle F, Mazeman E**

Imaging of angiomyolipomas. Semin Ultrasound CT MR (1997) 18:100–114.

- [51]. **Aydin H, Magi-Galluzzi C, Lane BR, et al.**

Renal angiomyolipoma: clinicopathologic study of 194 cases with emphasis on the epithelioid histology and tuberous sclerosis association. (2009) Am J Surg Pathol 33:289–297.

- [52]. **Maziak DE, Kesten S, Rappaport DC, Maurer J**

Extra-thoracic angiomyolipomas in lymphangioleiomyomatosis. (1996) Eur Respir J 9:402–405.

- [53]. **Kenerson H, Folpe AL, Takayama TK, Yeung RS**

Activation of the mTOR pathway in sporadic angiomyolipomas and other perivascular epithelioid cell neoplasms. (2007) Human Pathol 38:1361–1371.

- [54]. **Neuzillet Y, Lechevallier E, Andre M, Daniel L, Nahon O, Coulange C.**

Follow up of renal oncocytoma diagnosed by percutaneous tumour biopsy. Urology 2005 ; 66 : 1181–5.

- [55]. **Choi H, Almagro UA, McManus JT, Norback DH, Jacobs SC.**

Oncocytoma rénal. A clinicopathologic study. Cancer 1983; 51 : 1887–96.

- [56]. **Amin MB, Crotty TB, Tickoo SK, Farrow GM.**

Renal oncocytoma: A reappraisal of morphologic features with clinicopathologic findings in 80 cases. Am J Surg Pathol 1997; 21:1–12.

-
- [57]. **Eble JN, Hull MT.**
Morphologic features of renal oncocytoma: A light and electron microscopic study. *Hum Pathol* 1984;15:1054–61.
- [58]. **Klein MJ, Valensi QJ.**
Adénomes tubulaires proximaux du rein avec des caractéristiques dites oncocytaires : A clinicopathologic study of 13 cases of a rarely reported neoplasm. *Cancer* 1976;38:906–14.
- [59]. **Bannayan GA, Lamm DL.**
Tumeurs des cellules rénales. *Pathol Annu* 1980 ; 15:271–308.
- [60]. **Birt AR, Hogg GR, Dube WJ**
Hereditary multiple fibrofolliculomas with trichodiscomas and acrochordons. (1977) *Arch Dermatol* 113:1674–1677.
- [61]. **Schmidt LS, Warren MB, Nickerson M Letal**
Birt–Hogg–Dube syndrome, a genodermatosis associated with spontaneous pneumothorax and kidney neoplasia, maps to chromosome 17p11.2. (2001) *Am J Hum Genet* 69:876–882.
- [62]. **Warren MB, Torres–Cabala CA, Turner M Letal**
Expression of Birt–Hogg–Dube gene mRNA in normal and neoplastic human tissues. (2004) *Mod Pathol* 17:998–1011.
- [63]. **Mayo Clinic**
renal tumor database, with a focus on 138 patients with oncocytoma.
- [64]. **Perez–Ordonez B, Hamed G, Campbell S, et al.:**
Renal oncocytoma: a clinico–pathologic study of 70 cases. *Am J Surg Pathol* 1997, 21:871–883.
- [65]. **Warfel KA, Eble JN:**
Renal oncocytomatosis. *J Urol* 1982, 127:1179–1180.

-
- [66]. Katz DS, Gharagozloo AM, Peebles TR, Oliphant M:
Renal oncocytomatosis. *Am J Kidney Dis* 1996, 27:579–582.
- [67]. Licht MR, Novick AC, Tubbs RR, et al.:
Renal oncocytoma: clinical and biological correlates. *J Urol* 1993, 150:1380–1383.
- [68]. Kavoussi LR, Torrence RJ, Catalona WJ:
Renal oncocytoma with synchronous contralateral renal cell carcinoma. *Urol* 1985, 134:1193–1196.
- [69]. Ulbright T, Young R. editors.
Tumors of the Testis and Adjacent Structures. AFIP Atlas of Tumor Pathology Series 4. Silver Spring (MD): American Registry of Pathology. (2013)
- [70]. Brunelli M, Eble JN, Zhang S, Martignoni G, Cheng L.
Gains of chromosomes 7, 17, 12, 16, and 20 and loss of Y occur early in the evolution of papillary renal cell neoplasia: a fluorescent in situ hybridization study. *Mod Pathol* 2003; 16:1053–1059.
- [71]. Kovacs G, Fuzesi L, Emanuel A, Kung H.
Cytogenetics of papillary renal cell tumors. *Genes Chromosomes Cancer* 1991;3:249–55.
- [72]. Kiyoshima K, Oda Y, Nakamura T, et al.
Multicentric papillary renal cell carcinoma associated with renal adenomatosis. *Pathol Int* 2004; 54:266–272.
- [73]. Kovacs G.
High frequency of papillary renal cell tumours in end-stage kidneys: is there a molecular genetic explanation? *Nephrol Dial Transplant* 1995; 10:593–596.
- [74]. Ishikawa I, Kovacs G. High
incidence of papillary renal cell tumours in patients on chronic haemodialysis. *Histopathology* 1993; 22:135–139.

[75]. Xipell JM

The incidence of benign renal nodules {a clinicopathologic study}, (1971). J Urol 106:503–6. PMID:4330359.

[76]. Lin Unohfsi CJ Ciwltal

Expression of CK20, p53. and KJ-67 2s Ol)jeclive markers of urothelial dysplasia(2003). ModPathol 16:1 87–91.

[77]. Azabdaftari G, Alroy J, Banner BF, Ucci A, Bhan I, Cheville JC

S100 protein expression distinguishes metanephric adenomas from other renal neoplasms. PatholResPract(2008) 204:719–23.

[78]. Bruder E, Passera O, Harms D, Leuschner, Iadanyi M, Argani P, et al

Morphologic and molecular characterization of renal cell carcinoma in children and young adults. Am JSurgPalhol (2004). 28:1117–32.

[79]. Davis CJ, Mostofi FK, Sesterhenn IA, Ho CK:

Renal oncocytoma: clinicopathological study in 166 patients. J UrogenPathol 1991, 1:41–52.

[80]. Bastide C, Rambeaud JJ, Bach AM, Russo P

Metanephric adenoma of the kidney: clinical and radiological study of nine cases BJU Int. (2009) 103:1544–8.

[81]. Yoshioka K, Miyakawa A, Ohno Y, Namiki K, Horiguchi Y, Murai M, et al.

Production of erythropoietin and multiple cytokines by metanephric adenoma results in erythrocytosis. Pathol Int (2007). 57:529–36.

[82]. Martin SA, Mynderse LA, Iager DJ, Cheville JC.

Juxtaglomerular cell tumor: a clinicopathologic study of four cases and review of the literature. Am J Clin Pathol. (2001) 116:854–63.

[83]. Conn JW, Cohen EL, McDonald WJ Blough WM Jr, Lucas CP, Mayor GH, et al'

Primary reninism: hypertension, hyperreninaemia and secondary aldosteronism due to juxtaglomerular renal cell tumours Clin Sci Mot Med Suppl. 45 Suppl 1(1973):279s–82.

-
- [84]. Hayami S, Sasagawa I, Suzuki H, Kubota Y, Nakada T, Endo Y
Juxtaglomerular cell tumor without hypertension. Scand J Urol Nephrol (1998).
32:231–3.
- [85]. Duan X, Bruneval P, Hammadeh R, Fresco R, Eble JN, Clark JI, et al.
Metastatic juxtaglomerular cell tumor in a 52-year-old man. Am J
Surg Pathol (2004). 28:1098–102.
- [86]. Eble JN,
Mesenchymal unusual renal tumors and tumor-like conditions of the kidney. In
Eble JN, ed. Tumors and tumor-like conditions of the kidneys and ureters.
Contemporary issues in surgical pathology. New York, NY: Churchill-
Livingstone, 1990: 145–76.
- [87]. Lerman RJ, Petcock JA, Stephenson P, Muirhead EE
Renomedullary interstitial cell tumors (formerly fibroma of the renal medulla).
Hum Pathol 1972;3:559–68.
- [88]. Glover SD, Buck AC.
Renal medullary fibroma: a case report. J Urol 1982;127:758–60.
- [89]. Daneshmand S, Huffman JL.
Endoscopic management of renal hemangioma. J Urol 2002; 167:488–489.
- [90]. Prasad SR, Humphrey PA, Menias CO, et al.
Neoplasms of the renal medulla: radiologic pathologic correlation. Radio
Graphics 2005; 25:369–380.
- [91]. TS. Cordoliani, C. Pharaboz et D. Jeanbourquin,
«Tumeurs du rein», EMC., pp. 1–34 117–A10., 1990.
- [92]. M. Hergüner, A. Karabay-Bayazıt, A. Noyan, B. Altunbaşak et A. Anarat.,
«Symptomatic kidney involvement in a child with tuberous sclerosis – The
Turkish Journal of Pediatrics», pp. 46: 76–78, 2004.
- [93]. G. Monga, A. Ramponi, P. Falzoni et R. Boldorini.,
«Renal and hepatic angiomyolipomas in a child without evidence of Tuberous
-

-
- Sclerosis Path. Res.,» pp. 190, 1208 – 1211, 1994.
- [94]. **Urban Ba, Fishman Ek, Russell H Morgan.** Helical Ct with multiplanar display : role in evaluation and clarification of complex renal pathology. J Comput Assist Tomogr 1998 ss; 22 : 548–554.
- [95]. **Kopka L, Fischer U, Zoeller G, Schmidt C, Rin- Gert Rh, Grabbe E.** Dual-phase helical CT of the kidney: value of the corticomedullary and nephrographic phase for evaluation of renal lesions and preoperative staging of renal cell carcinoma. AJR Am J Roentgenol 1997; 169:1573–1578.
- [96]. **Yuh Bi, Cohan Rh.** Helical CT for detection and characterization of renal masses. Semin Ultrasound CT MR 1997;18:82–90.
- [97]. **Szolar Dh, Kammerhuber F, Altziebler S, Tillich M, Breinl E, Fotter R, Schreyer** Multiphasic helical CT of the kidney: increased conspicuity for detection and characterization of small (< 3 cm) renal masses. Radiology 1997;202:211–217.
- [98]. **Silverman Sg, Pearson Gd, Seltzer Se, Polger M. Tempany Cm, Adams Df, Brown Dl, Judy Pf** Small (< 3 cm) hyperechoic renal masses: comparison of helical and conventional CT for diagnosing angiomyolipoma. AJR Am J Roentgenol 1996; 167: 877–881.
- [99]. **Birnbaum Ba, Jacobs Je, Ramchandani P.** Multiphasic renal CT: comparison of renal mass enhancement during the corticomedullary and nephrographic phases. Radiology 1996;200: 753–758.
- [100]. **Hartman DS, Goldman SM, Friedman AC, Davis CJ, Madewell JE, Sherman JL.** Angiomyolipoma: ultrasonic–pathologic correlation. Radiology 1981; 139: 451 – 458.
- [101]. **Forman HP, Middleton WD, Melson GL, McClennan BL.** Hyperechoic renal cell carcinomas: increase in detection at US. Radiology
-

1993; 188: 431 – 434.

[102]. Siegel CA, Middleton WD, Teefey SA, McClennan BL.

Angiomyolipoma and renal cell carcinoma: US differentiation. Radiology 1996; 198: 789 – 793.

[103]. Yamashita Y, Ueno S, Makita O et al.

Hyperechoic renal tumors: anechoic rim and intratumoral cysts in US differentiation of renal cell carcinoma from angiomyolipoma. Radiology 1993; 188: 179 – 182.

[104]. Paivansalo M, Lahde S, Hyvarinen S, Kallioinen M, Jalovaara P.

Renal angiomyolipoma: ultrasonographic, CT, angiographic, and histologic correlation. Acta Radiol 1991; 32: 239 – 243.

[105]. Sherman JL, Hartman DS, Friedman AC, Madewell JE, Davis CJ, Goldman SM.

Angiomyolipoma: computed tomographic pathologic correlation of 17 cases. AJR 1981; 137: 1221 – 1226.

[106]. Kay FU, Pedrosa I.

Imagerie des masses rénales solides. Radiol Clin North Am 2017;55(2):249.

[107]. Wasser EJ, Shyn PB, Riveros-Angel M. et al.

Carcinome des cellules rénales contenant une graisse non calcifiée abondante. Abdom Imagin (2013) 38:598–602 32.

[108]. Richmond L, Atri M, Sherman C, Sharir S

Le carcinome rénal contenant de la graisse macroscopique sur le CT imite un angiomyolipoma dû à une métaplasie osseuse sans calcification macroscopique. Br J Radiol (2010)R3:e179–e181.

[109]. Davidson AJ, Davis CJ.

Fat in renal adenocarcinoma: never say never. Radiology 1993; 188: 316.

[110]. Wills JS.

Management of small renal neoplasms .

-
- [111]. **A. Flum,**
«Update on the Diagnosis and Management of Renal Angiomyolipoma,» pp.
Vol. 195, 834–946, avril 2016.
- [112]. **J.Hubert, J.L.Descotes et O.Helenon.**
«Cancer du rein, Progrès en Urologie,» pp. 13, 885–920., 2003.
- [113]. **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.
- [114]. **L.Farina, F.Algaba, J.Palou et H.Villavicencio**
«Angiomyolipomes: place du cytodagnostic par ponction aspiration,» Progrès
en Urologie, pp. 5: 575–7., 1995.
- [115]. **Benchkroun A, Lachkat A, Soumana A, Farih MH**
L'angiomyolipome rénal, à propos de 11 cas. Ann Urol 1998 ; 32 : 128.
- [116]. **Bird, V.G.; Kanagarajah, P.; Morillo, G.; Caruso, D.J.; Ayyathurai, R.; Leveillee, R.; Jorda, M.**
Differentiation of oncocytoma and renal cell carcinoma in small renal masses (<4 cm): The role of 4-phase computerized tomography. World J. Urol. 2011, 29, 787–792.
- [117]. **Woo, S.; Cho, J.Y.; Kim, S.H.; Kim, S.Y.**
Comparison of segmental enhancement inversion on biphasic MDCT between small renal oncocytomas and chromophobe renal cell carcinomas. AJR Am. J. Roentgenol. 2013, 201, 598–604.
- [118]. **Wu, J.; Zhu, Q.; Zhu, W.; Chen, W.; Wang, S.**
Comparative study of CT appearances in renal oncocytoma and chromophobe renal cell carcinoma. Acta Radiol. 2016, 57, 500–506.
- [119]. **Allen, B.C.; Tirman, P.; Jennings Clingan, M.; Manny, J.; Del Gaizo, A.J.; Leyendecker, J.R.** Characterizing solid renal neoplasms with MRI in adults. Abdom. Imaging 2014, 39, 358–387.
-

-
- [120]. Choudhary, S.; Rajesh, A.; Mayer, N.J.; Mulcahy, K.A.; Haroon, A.
Renal oncocytoma: CT features cannot reliably distinguish oncocytoma from other renal neoplasms. Clin. Radiol. 2009, 64, 517–522.
- [121]. Rosenkrantz, A.B.; Hindman, N.; Fitzgerald, E.F.; Niver, B.E.; Melamed, J.; Babb, J.S. MRI
features of renal oncocytoma and chromophobe renal cell carcinoma. AJR Am. J. Roentgenol. 2010, 195, W421–W427.
- [122]. Schieda, N.; McInnes, M.D.F.; Cao, L.
Diagnostic accuracy of segmental enhancement inversion for diagnosis of renal oncocytoma at biphasic contrast-enhanced CT: Systematic review. Eur Radiol. 2014, 24, 1421–1429.
- [123]. Davidson, A.J.; Hayes, W.S.; Hartman, D.S.; McCarthy, W.F.; Davis, C.J.
Renal oncocytoma and carcinoma: Failure of differentiation with CT. Radiology 1993, 186, 693–696.
- [124]. Lee W, Kim TS, Chung JW, et al.
Renal angiomyolipoma: embolotherapy with a mixture of alcohol and iodized oil. J Vasc Interv Radiol (1998) 9:255–261.
- [125]. El-Esawy, S.S.; Abou El-Ghar, M.E.; Gaballa, G.M.; Zahra, S.A.
Characterization of solid renal masses using 64-slice multidetector CT scanner. Sci. World J. 2009, 9, 441–448.
- [126]. Paño, B.; Macías, N.; Salvador, R.; Torres, F.; Buñesch, L.; Sebastià, C.; Nicolau, C.
Usefulness of MDCT to differentiate between renal cell carcinoma and oncocytoma: Development of a predictive model. Am. J. Roentgenol. 2016, 206, 764–774.
- [127]. Rozenkrantz AB et al .AJR 2009 KIM JI et al .Radiology 2009.
- [128]. Mustapha M, Hindermann W, Wunderlich H, Schlishter A, Schubert J, Junker K.
The accuracy of fine-needle biopsies in renal cancer. A histologic and genetic study. European Urology 2004 ; 2 : 126.
-

-
- [129]. Barriol D, Lechevallier E, Andre M, Daniel L, Ortega J-C, Rossi D, et al
Les biopsies percutanées à l'aiguille fine des tumeurs solides du rein sous guidage tomodensitométrique. Progrès en Urologie (2000), 10, 1145-1151.
- [130]. Rybicki F-J, Shu K-M, Cibas E-S, Fielding J-R, Van Sconnenberg E, Silverman SG.
Percutaneous biopsy of renal masses : sensitivity and negative predictive value stratified by clinical setting and size of masses. Am J Roentgenol. 2003 ; 180, 5 : 1281-1287.
- [131]. Thuillier C, Long JA, Lapoug O, Pasquier D, Terrier N, Bocqueraz F, et al.
Biopsie percutanée pour tumeurs rénale solide de moins de 4cm : intérêt ? à propos de 53 cas. Prog Urol 2008, 18, 435-439.
- [132]. Mejean A, Correas J-M, Escudier B, De Fromont M, Lang H, Long J-A et al.
Tumeurs du Rein Progrès en Urologie (2007), 17 1101-1144.
- [133]. Lechevallier E.
Indications des biopsies des tumeurs du rein Point d'actualite .2003 ; 123-25.
- [134]. J.M. Dubernard, A. Gelet,
Atlas de chirurgie urologique tome premier, Masson 1991.
- [135]. Cornu Jn., Roupert M., Lang H., Et Al.
Kidney cancer management in 2007: News and recommendations. Prog Urol 2008 ; 18 (suppl4) : S81-S87.
- [136]. J.-L. Descotes,
Techniques de néphrectomie partielle ouverte pour cancer du rein, Progrès en urologie (2009) 19, 234—237.
- [137]. R- G. Uzzo And A- C. Novick,
Nephron Sparing Surgery For Renal Tumors: Indications, Techniques And Outcomes, The Journal Of Urology (2001); Vol. 166: 6-18.
- [138]. J-C. Bernhard, J-M. Ferrière,
Chirurgie conservatrice à ciel ouvert pour tumeur du rein. Elsevier Masson 2009, vol. 41-035-C.
-

[139]. Lam J.S., Shvarts O., Pantuck A.J.:

Changing concepts in the surgical management of renal cell carcinoma. Eur. Urol., 2004 ; 45 : 692–705.

[140]. Staehler G., Brkovic D. :

The role of radical surgery for renal cell carcinoma with extension into the vena cava. J. Urol., 2000 ; 163 : 1671–1675.

[141]. K.Trelborg,

«Laparoscopic cryoablation of angiomyolipoma in adolescents and youngadults,» Journal of PediatricUrology,, p. 1, 2016.

[142]. 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.

[143]. Schwartz MJ, Smith EB, Trost DW, Vaughan Jr ED.

Renal artery embolization: clinical indications and experiencefrom over 100 cases. BJU Int 2007;99: 881–6.

[144]. Bissler JJ, Racadio J, Donnelly LF, Johnson ND.

Reduction of postembolization syndrome after ablation of renalangiomyolipoma. Am J Kidney Dis 2002; 39:966–71.

[145]. Vora A, Brodsky R, Nolan J, Ram S, Richter L, Yingling C, et al.

Incidence of postembolization syndrome after complete renal angioinfarction: a single– institution experience over four years. Scand J Urol 2013;48:245–51.

[146]. Chang YH, Wang LJ, Chuang CK, Wong YC, Wu CT, Hsieh ML.

The efficacy and outcomes of urgent super selective transcatheter arterial embolization of patients withrupturedrenalangiomyolipomas. J Trauma 2007;62:1487–90.

[147]. Pappas P, Leonardou P, Papadoukakis S, Zavos G, Michail S, Boletis J, et al.

Urgent superselective segmental renalarteryembolization in the treatmentof

-
- life-threatening renal hemorrhage. *Urol Int* 2006;77:34–41.
- [148]. Gill IS, Matin SF, Desai MM, Kaouk JH, Steinberg A, Mascha E, et al.
Comparative analysis of laparoscopic versus open partial nephrectomy for renal tumors in 200 patients. *J Urol* 2003;170:64–8.
- [149]. Gill IS, Kavoussi LR, Lane BR, Blute ML, Babineau D, Colombo JR Jr, et al.
Comparison of 1,800 laparoscopic and open partial nephrectomies for single renal tumors. *J Urol* 2007;178:41–6.
- [150]. Gervais DA, Giambardino L, Lane BR, Campbell S, Davis BJ, Bass EB, et al.
Renal mass and localized renal cancer: AUA guideline. *J Urol*. 2017;198(3):520–9.
- [151]. Ljungberg B, Albiges L, AbuGhanem Y, Bensalah K, Dabestani S, Montes SFP, et al.
European Association of Urology Guidelines on renal cell carcinoma: the 2019 update. *Eur Urol*. 2019;75(5):799–810.
- [152]. Huang W.-C., Levey A.-S., Serio A.-M., Snyder M., Vickers A.-J., Raj G.-V., Scardino P.-T., Russo P.
Chronic kidney disease after nephrectomy in patients with renal cortical tumors : a retrospective cohort study *Lancet Oncol.*, 2006 ; 7(9) : 735–740.
- [153]. M. de Fromont, C. Coulange.
Tumeurs rares du rein de l'adulte. *Encycl Méd Chir* 2004, 18–096–A–20.
- [154]. R M. Seyam, N K. Bissada, S A. Kattan, A A. Mokhtar, M. Aslam, W E. Fahmy, W A. Mourad, A A. Binmahfouz, H M. Alzahrani, and K A. Hanash,
Changing Trends in Presentation, Diagnosis and Management of Renal Angiomyolipoma: Comparison of Sporadic and Tuberous Sclerosis Complex-associated Forms, *Journal of Urology* 2008, vol. 72: 1077–1082.
- [155]. O. Rouvière, H. Nivet, N. Grenier, L. Zini, E. Lechevallier,
Atteinte rénale de la sclérose tubéreuse de Bourneville : recommandations de la prise en charge. *Progrès en urologie* (2012) 22, 367–379.

[156]. Nelson CP, Sanda MG.

Contemporary diagnosis and management of renalangiomyolipoma. J Urol 2002; 168:1315–25.

[157]. Dickinson, M., Ruckle, H., Beagbler, M. and Hadley, H. R.:

Renal angiomyolipoma: optimal treatment based on size and symptoms. Clin Nephrol 1998, vol. 49: 281.

[158]. A. Khallouk, Y. Ahallal, M. Doublali, M F. Tazi, S. Mellas, M J. el Fassi, M H. Farih,

Concurrent BilateralRenalAngiomyolipoma and RenalCellCarcinoma in a Patient WithTuberousSclerosisComplex, REVIEWS IN UROLOGY (2009); vol.11:216– 218.

[159]. Faddegon, A.

So, Treatment of angiomyolipoma at a tertiary care center: the decision between surgery and angioembolization, Can Urol Assoc J 2011, vol 10:5489.

[160]. Ramon J, Rimon U, Garniek A, Golan G, Bensaid P, Kitrey ND, et al.

Renal angiomyolipoma: long-term results following selective arterial embolization. EurUrol 2009;55:1155–61.

[161]. G. Stoicaa, C. Kheirb, A. Schöeniga, P. Chabrotb, L. Cassagnesb, A. Ravelb, J.– P. Boiteuxa, L. Guya, L. Boyerb.

Embolisation préventive et en urgence des angiomyolipomes : notre experience. EMC. Progrès en urologie (2011) 21, 514— 520.

[162]. Y. Katada, I. Umehara, T. Ohki, M. Kishino and H. Shibuya,

Bilateral renal angiomyolipoma in a patient with tuberou ssclerosis treated with resection of one kidney and transarterial embolization of other kidney using CT during selective arteriography: a case report, Cases Journal 2009, 2:6351.

[163]. C Dabbeche, M Chaker, R Chemali, V Perot, L. El Hajj, JM Ferriere, Ph Ballanger, V Chabbert, A Cimpean, P Otal, E Huyghe, N Grenier et F Joffre,

Rôle de l'embolisation dans les angiomyolipomes du rein, J Radiol 2006;87

:1859–67.

- [164]. **C. Cabrera–Lopez, T. Marti, V. Catala, F. Torres, S. Mateu, J. Ballarin,**
Assessing the effectiveness of rapamycin on angiomyolipoma in tuberoussclerosis: atwoyears trial, Orphanet Journal of rare diseases 2012; 7:87.
- [165]. **Leroy X, Lemaitre L, De La Taille A, Hazzan M, Delepaul B, Couturier J, Gosselin B.**
Bilateral renal oncocytosis with renal failure. Arch PatholLab Med. 2002 ;126:648–9.
- [166]. **Tickoo Sk, Reuter Ve, Amin Mb, Et Al:**
Renal oncocytosis: amorphologic study of fourteen cases. Am J SurgPathol 23: 1094–1101, 1999.
- [167]. **Kuroda N, Toi M, Hiroi M, Shuin T, Enzan H.**
Review of renal oncocytoma with focus on clinical and pathobiological aspects. HistolHistopathol. 2003 ;18: 935–42.
- [168]. **Walther Mccm, Choyke Pl, Weiss G, Manolatos C, Long J, Reiter R, Alexander Rb, Linehan Wm.**
Parenchymal sparing surgery in patients with hereditary renal cell carcinoma. J Urol. 1995 ; 153: 913–916.
- [169]. **Prasad SR, Narra VR, Shah R et al.**
Segmental disorders of the nephron: histological and imaging perspective. Br. J. Radiol. 2007; 80: 593–602.
- [170]. **Diaz JI, Mora LB, Hakam A. The Mainz**
Classification of RenalCellTumours. Cancer Control. 1999; 6: 571–9.
- [171]. **Auvert J, Abbou CC, Lavarenne V. Needle**
tract seeding following puncture of renal oncocytoma. Prog. Clin. Biol. Res. 1982; 100: 597–8.

[172]. Zhang G, Monda L, Wasserman NF et al.

Bilateral renal oncocytoma: report of 2 cases and literature review. J. Urol. 1985; 133: 84-6.

[173]. Lafortune M, Breton G.

Echographic demonstration of an oncocytoma. J. Can. Assoc. Radiol. 1983; 34: 144-6.

[174]. Lawrence WT, Bajallan NMS.

The importance of recognizing renal oncocytomas. Br. J. Urol. 1985; 57: 625-9.

[175]. Behari R, Green JA, Maharaj R et al.

Renal oncocytoma: a report of 3 cases. S. Afr. Med. J. 1985; 67: 182-3.

[176]. Debby H. Chao, Amnon Zisman, Et Al

Changing concepts in the management of Renal oncocytoma. UROLOGY 59: 635- 642, 2002.

[177]. Cochand-Priollet B, Molinie V, Fontaine A, Groleau L.

Renal chromophobe cell carcinoma and oncocytoma. A comparative morphologic, histochemical, and immunohistochemical study of 124 cases. Arch Pathol Lab Med. 1997; 121: 1081-6.

[178]. Skinnider Bf, And Jones Ec:

Renal oncocytoma and chromophobe renal cell carcinoma: a comparison of colloidal iron staining and electron microscopy. Am J Clin Pathol 111: 796-803, 1999.

[179]. KIMMK, KIMS.

Immunohistochemical profile of common epithelial neoplasms arising in the kidney. Appl immunohistochem mol morphol 2002; 10: 332-338.

[180]. Kurodan, Toim, Yakamotom, Miyazakie, Hayashiy, Hiroim, Shuin T, Enzan H.

Immunohistochemical identification of intracytoplasmic lumens by cytokeratin typing may differentiate renal oncocytomas from chromophobe

-
- renal cell carcinimomas. *HistolHistopathol.* 2004 ;19 : 23–8.
- [181]. **Leroy X, Moukassa D, Copin Mc, Saint F, Mazeman E, Gosselin B.**
Utility of cytokeratin 7 for distinguishing chromophobe renal cell carcinoma from renal oncocytoma. *EurUrol.* 2000 ;37: 484–7.
- [182]. **Mazal Pr, Exner M, Haitel A, Krieger S, Thomson Rb, Aronson Ps, Susani M.**
Expression of kidney-specific cadherin distinguishes chromophobe renal cell carcinoma from renal oncocytoma. *HumPathol.* 2005 ;36: 22–28.
- [183]. **Castren Jp, Kamel De, Nurmi Mj, Collan Yu.**
Cathepsin H expression distinguishes oncocytomas from renal cell carcinomas. *AnticancerRes.* 2000 ;20: 537–40.
- [184]. **Tickoo Sk, Amin Mb, Linden Md, Lee Mw, Zarbo Rj.**
Antimitochondrial Antibody (113–1) in the Differential Diagnosis of Granular Renal Cell Tumors. *Am J SurgPathol* 1997 ;21: 922–930.
- [185]. **Presti JC Jr, Moch H, Reuter VE, Huynh D, Waldman FM**
Comparative genomic hybridization for genetic analysis of renal oncocytomas. *Genes Chromosomes Cance*(1996).r. 17:199–204.
- [186]. **Fuzesi L, Frank D, Nguyen C, Ringert RH, Bartels H, Gunawan B**
losses of 1 p and chromosome 14 in renal oncocylomas *Cancer Gene! Cytogenel.* (2005).160:120–5.
- [187]. **Syrjanen KJ. Renal adenomatosis. Scalll J**
UralNephrol 1979;13 : 329–34.
- [188]. **Dal Cin P, Gaeta J, Huben R, Li FP, Prout G, Sandberg A.**
Renal cortical tumors: Cytogenetic characterization. *Am J Clin Pathol* 1989;92:408–14.
- [189]. **Jones EC, Pins M, Dickersin GR et Young RH :**
Metanephric adenoma of the kidney. A clinicopathological, immunohistochemical, flow cytometric, cytogenetic, and electron microscopic study of seven cases. *Am J SurgPathol* 1995 ; 19 : 615.
-

[190]. Argani P :

Les néoplasmes métanéphriques : l'extrémité hyperdifférenciée et bénigne du spectre de la tumeur de Wilms ? Clin Lab Med 2005 ; 25 : 379.

[191]. Davis CJ, Barton JH, Sesterhenn IA et Mostofi

Metanephric adenoma .études clinique de cinquantes patients . am J SurgPathol 1995 ; 19 : 1101.

[192]. Grignon DJ, Eble JN.

Papillary and metanephric adenomas of the kidney. Semin Diagn Pathol 1998;15:41-53.

[193]. Arroyo MR, Green OM, Perlman EJ, Beckwith JB, Argani P

The spectrum of metanephric adenofibroma and related lesions: clinicopathologic study of 25 cases from the National Wilms Tumor Study Group Pathology Center. Am J SurgPathol(2001).. 25:433-44.

[194]. Hansel DE, Epstein JI, Berbescu E, Fine SW, Young RH, Cheville JC

Renal carcinoid tumor: a clinicopathologic study of 21 cases. Am J SurgPathol (2007)31 :1539-44,.

[195]. Galluzzo MI, Garcia de Davila MT, Vu- lan GM.

A composite renal tumor : metanephric adenofibroma, Wilms tumor, and renal cell carcinoma: a missing link? Pediatr Dev Pathol. (2012) 15:65-70.

[196]. JC. Leclerc, F. Marchal, J. Stines, D. Regent,

L'angiomylipome rénal épithélioïde : Tumeur bénigne ou maligne? J Radiol, 2003; 84 (7-8): 851-4.

[197]. Bennington JL, Beckwith JB.

Tumeurs du rein, du bassin rénal et de l'uretère. Atlas of tumor pathology. Washington DC : Armed Forces Institute of Pathology, 1975.

[198]. Kaiserling E, Kribber S, Xiao JC, Schaumburg-Lever G

Angiomylipoma of the kidney Immunoreactivity with HMB-45. Light- and electron-microscopic findings. Histopathology. (1994) 25:41-8.

-
- [199]. Tallarigo C, Baldassarre R, Bianchi G, Comunale L, Olivo G, Pea M, et al
Diagnostic and therapeutic problems in multicentric renal angiomyolipoma J Urol . (1992)148: 1 880–4.
- [200]. Karafin M, Parwani AV, Netto GJ, Illei PB, Epstein JI, Ladanyi M, et al..
Diffuse expression of PAX2 and PAX8 in the cystic epithelium of mixed epithelial stromal tumor, angiomyolipoma with epithelial cysts, and primary renal synovial sarcoma: evidence supporting renal tubular differentiation. Am J Surg Pathol (2011)35:1264–73.
- [201]. van Slegtenhorst M, de Hoogt R, Hermans C, Nellist M, Janssen B, Verhoef S, et al.
Identification of the tuberous sclerosis gene TSC1 on chromosome 9q34. (1997). Science 277:805–8.
- [202]. M. e. al.,
«Spontaneous rupture of the kidney with perirenal hematoma. J Urol,» p. 114 : 181, 1975.
- [203]. K. A. Jr.,
«Mutation and cancer: statistical study of retinoblastoma,» Proc Natl Acad Sci U S A, pp. 820–823.
- [204]. 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.
- [205]. 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 . Hum Pathol,» p. 1361–1371., September 2007.

[206]. Amin MB.

Epithelioidangiomyolipoma. 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. p. 68—9.

[207]. Mai Kt, Perkins Dg, Collins Jp:

Epithelioid cell variant of renalangiomyolipoma [seecomments]. Histopathology 28:277–280, 1996.

[208]. Martignoni G, Bonetti F, Chilosi M, Brunelli M, Segala D, Amin MB, et al.

Calhepsin K expression in the spectrum of perivascular epithelioid cell (PEC) lesions of the kidney. ModPathol(2012). 25:100–11.

[209]. Argani P, Aulmann S, Illei PB, Netto GJ, Ro J, Cho HY, et al,

A distinctive subset of PEComas harbors TFE3 gene fusions. Am J SurgPathol. (2010) 34:1395–406.

[210]. Martignoni G, Pea M, Bonetti F, Zamboni G, Carbonara C, longa I, el al (.

Carcinoma like monotypic epithelioid angiomyolipoma in patients without evidence of tuberoussclerosis: aclinicopathologic and geneticstudy. Am J SurgPathol 1998)22:663–72.

[211]. Kim HJ, Kim CH, Choi Y J, Ayala AG, Amirikachi M, Ro JY

Juxtaglomerular cell tumor of kidney with CD34 and CD117 immunoreactivity: report of 5 cases. Arch PatholLab Med. (2006). 130:707–11.

[212]. Tetu B, Vaillancourt L, Camilleri JP, Bruneval P, Bernier L, Tourigny R

. Juxtaglomerular cell tumor of the kidney: report of two cases with a papillary pattern. Hum Pathol. (1993) 24:1168–74.

[213]. Mehta V, Ananthanarayanan V, Antic T, Krausz T, Milner J, Venkataraman G, et al.

Primary benign vascular tumors and tumorlike lesions of the kidney: a clinicopathologic analysis of 15 cases. Virchows Arch(2012).461:669–76.

-
- [214]. F. Ballanger, G. Quéreux, J.-F. Stalder, S. Schmitt, S. Jacquemont.
Sclérose tubéreuse de Bourneville. EMC–Dermatologie Cosmétologie 2 (2005) 92–102.
- [215]. T. Yigit, C. Yigit, B. Gulec, A. Ozcan, O. Kozak, M. Pekcan,
Abdomen aigu lié à une rupture spontanée d'un angiomyolipome rénal,
Progrès en Urologie (2004) ; vol. 14, 207–209.
- [216]. S M. Moudouni, I. En-Nia, Jj. Patard, B. Lobel, F. Guillé,
L'embolisation artérielle dans les angiomyolipomes rénaux hémorragiques,
Progrès en Urologie (2001), vol. 11, 235–238.
- [217]. F. Dubosq, O. Traxer, V. Estrade, M. Tligui, F. Haab, P. Thibault, B. Gattegno.
Hématomes spontanés du rein: conduite à tenir diagnostique et
thérapeutique. A propos de 7 cas, Progrès en Urologie (2004), 14, 295–301.
- [218]. T. Wright and P. Sooriakumaran,
Renal angiomyolipoma presenting with massive retroperitoneal hemorrhage
due to deranged clotting factors: a case report. Cases Journal 2008, 1:213.
- [219]. D. Touiti, I. Zrara, A. Ameer, A. Al Bouzidi, A. Beddouch, H. Oukheira, S.
Benomar,
Les hématomes spontanés de la loge rénale. À propos de trois observations,
Ann Urol 2001; 35: 319–22.
- [220]. Wolff JM, Jung PK, Adam G, Jakse G.
Non-traumatic rupture of the urinary tract during pregnancy. Br J Urol
1995;76:645–8.
- [221]. J. Raft, J.-M. Lalot, C. Meistelman, D. Longrois,
Rupture d'un angiomyolipome rénal lors d'une grossesse, Gynécologie
Obstétrique & Fertilité 34 (2006) 917–919.
- [222]. I. Galliot, B. Albouya, S. Houilleb, M. Secco, F. Gobetb, C. Pfistera,
Angiomyolipome renal à extension veineuse cave inférieure, Progrès en
urologie (2010) 20, 382–384.

-
- [223]. F. Ben Hamida*, I. Gorsane, C. Gharbi, H. Kaaroud, S. Barbouch, W. Smaoui, I. Helal, S. Beji, R. Goucha, H. Hedri, F. Ben Moussa, T. Ben Abdallah, H. Ben Maiz, A. Kheder.
- Atteinte rénale au cours de la sclérose tubéreuse de Bourneville. EMC. La Revue de médecine interne 27 (2006) 836–842.
- [224]. M Coumbaras, H Dahan, C Strauss, N Bouzar, S Lenoir, G Vallancien et R Palau,
- Angiomyolipome rénal compliqué d'une extension à la veine rénale et à la veine cave inférieure, J Radiol 2006;87:572–4.
- [225]. A. Kotis, F. Lisgos, S. Karatapanis,
- Ultrasound and CT imaging assessment of renal angiomyolipoma, BMJ (2010), vol. 10. 1136.
- [226]. L. Cuia, X–Y. Hub, S–C. Gong, X–M. Fang, A. Lerner, Z–Y. Zhoud,
- A massive renal epithelioid angiomyolipoma with multiple metastatic lymphnodes, Clinical Imaging (2011); vol.35: 320–323.
- [227]. S. Chandrasoma, S. Daneshmand, S. Wilson, E C. Skinner,
- Renal angiomyolipoma with liposarcomatous transformation :a case report and review of the literature, Urologic Oncology: Seminars and Original Investigations 22 (2004) 425–427.
- [228]. K. Huang, C. Huang, S. Chung, Y. Pu, C. Shun, J. Chen,
- Malignant Epithelioid Angiomyolipoma of the Kidney, J Formos Med Assoc (2007) , Vol. 106 , 51–54.
- [229]. S. Rifki Jai, Fz. Bensardi, M. Chenna, F. Chehab, D. Khaiz, A. Bouzidi,
- A Propos D'une Masse Abdominale, J Maroc Urol 2006 ; Vol. 2 : 33–36.
- [230]. S. Lezar, S. Hassen, M. Mestour, A. Adil, R. Kadiri.
- Imagerie Des Angiomyolipomes Renaux A Propos De 12 Cas. J Maroc Urol 2006 ; 2 : 22–24.
- [231]. A. Ousehal, F. Essodegui, R. Kadiri,
- Imagerie des angiomyolipomes du rein: à propos de neuf cas, Ann Urol

2001 ; 35 : 84–92.

[232]. K. Wong, A. V. Kaisary, C. M. Waters, J. Horner, M. J. Hershman.

Angiomyolipoma of the kidney: a clinical enigma in diagnosis and management. Annals of the Royal College of Surgeons of England (1992) vol. 74, 144–148.

[233]. J. Berger, E. Valgüelasse, J. Theraux, X. Plainard, A. Bouhlef, M. Lanoe, F. Paraf, F. Cornu, J.-P. Dumas, T. Flam, M. Zerbib, B. Derbre, A. Descazeaud.

Facteurs associés à l'échec du diagnostic préopératoire des angiomyolipomes rénaux. Progrès en urologie (2009) 19, 301–306.

[234]. S. Gogoi, A. Kumar, B. Mehta, A. Srivastava, A. Mandhani,

Renal angiomyolipoma in Indian population– a single center experience and review of literature, Indian journal of urology (2001) ; vol.18:1–9.

[235]. O. Ghoundale, N. Hjiira, Y. Erregragui, D. Touiti,

Angiomyolipome Rénal et Sclérose Tubéreuse de Bourneville: Revue de la Littérature à Propos de Deux Cas. African Journal of Urology 2011, Vol. 17, No. 3, 101–107.

[236]. Osterling J .E., Fishman E.K., Goldman S.M.

The management of renal angiomyolipoma. The journal of urology (1986); vol.135:1121 – 1124.

[237]. C. Pfister, D. Thoumas, I. Fauquet,

Stratégie diagnostique et thérapeutique des angiomyolipomes, Progrès en Urologie (2002), 12, 108–113.

[238]. R. E. Sparagana SP,

«Tuberous sclerosis complex.,» Curr.Opin.Neurol., pp. 13 (2): 115–9., avril 2000.

[239]. De Luca, S., Terrone, C. and Rossetti, S. R.:

Management of renal angiomyolipoma: a report of 53 cases. BJU Int 1999, 83: 215–218.

-
- [240]. Kessler, O. J., Gillon, G., Neuman, M., Engelstein, D., Winkler, H. and Baniel, J.:
Management of renal angiomyolipoma: analysis of 15 cases. *Eur Urol* 1998, 33: 572.
- [241]. Chen, S. S., Lin, A. T., Chen, K. K. and Chang,
Renal angiomyolipoma– experience of 20 years in Taiwan. *Eur Uro* 1997, 32: 175.
- [242]. Koh, K. B. and George, J.:
Radiological parameters of bleeding renal angiomyolipoma. *Scand J Urol Nephrol* 1996, 30: 265.
- [243]. Kennelly, M. J., Grossman, H. B. and Cho, K. J.:
Outcome analysis of 42 cases of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1994, 152: 1988.
- [244]. Van Baal, J. G., Smits, N. J., Keeman, J. N., Lindout, D. and Verhoef, S.:
The evolution of renal angiomyolipomas in patients with tuberous sclerosis. *J Urol* 1994, 152: 35.
- [245]. JG. Pedemonte, D. Degiovanni, D. Pusterla, C Reibel, J. Di Nucci, C. Boccio, R. Degiovanni, A. Dotta, Lenk's triadas
Clinical presentation of angiomyolipoma, *Actas Urol Esp.* 2008; vol. 32: 850–854.
- [246]. KyoChulKoo, WonTaeKim, WonSikHam, Jin Sun Lee, Hee Jeong Ju, and Young Deuk Choi.
Trends of Presentation and Clinical Outcome of Treated Renal Angiomyolipoma. *Yonsei Med J* 51(5):728–734, 2010.
- [247]. Montete Ph.
L'angiomyolipome du rein. *J Chir.* 1986; 123(10):523–34.
- [248]. R. Rabii, H. Fekak, K. Moufid, A. Joual, S. Benjelloun, K. Khaleq, B. Idali, A. Harti, L. Barrou,
Angiomyolipome rénal compliqué d'un hématome rétropéritonéal, *Ann Urol*

2002 ; 36 : 250–3.

[249]. 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.

[250]. M.Statoua, Ghanmi, T.Karmouni, K.El.Khader, A.Koutani et A. IbenAttia,

«Angiomyolipome rénale: à propos de huit cas,» p. 5, 10 octobre 2014.

[251]. 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.

[252]. M.Porena, G.Vespasiani Et P. E. Al,

«Incidentally detected renal cell carcinoma : role of ultrason-ographyJ Clin Ultrasound,» pp. 20 : 395– 400., 1992.

[253]. M. P.,

«L'angiomyolipome du rein.,» J Chir (Paris), p. 123:523–34., 1986.

[254]. BI.Vuh et R. Cohan,

«Different phases of renal enhancement:role in detecting and characterizingrenal masse duringhelical CT.,» Am J Roentgenol, pp. 173(3): 747– 55., 1999.

[255]. A. Prando,

Radiological classification of renalangiomyolipomasbased on 127 tumors. International Braz J Urol (2003), vol.29 (3): 208–216.

[256]. Kenneth G. Nepple, Nathan A. Bockholt, Laila Dahmouh, and Richard D. Williams,

Giant Renal Angiomyolipoma without Fat Density on CT Scan: Case Report and Review of the Literature. The Scientific World JOURNAL (2010) 10, 1334–1338.

-
- [257]. **Tomas Gudbjartsson, Sverrir Hardarson, Vigdis Petursdottir,**
Renal oncocytoma: a clinicopathologic analysis of 45 consecutive cases BJU international 2005 96 , 1275 – 1279 .
- [258]. **Romis L, Cindolo L, Patard Jj, Messina G, Altieri V, Salomon L, Abbou Cc, Chopin D, Lobel B, De La Taille**
A. Frequency, clinical presentation and evolution of renal oncocytomas: multicentric experience from a European database. Eur Urol. 2004 ;45: 53–57.
- [259]. **Guo Roug, Michel Soulie, Gescourro, Versini P., Poutonnier F. Plante P., Tostain J.:**
L'oncocytome renal. A propos de 13 observations. Ann urol. 1997, 31, n°3, 123–130.
- [260]. **Gabellons Ichlinski P:, Leinger H.J**
L'oncocytome renal : nephrectomie ou tumorectomie? description de 5 cas et revue de la littérature. .Ann urol., 1997, 31, n°3, 131–136.
- [261]. **D Eiss , F Larousserie , A Mejean:**
Adénome oncocytaire du rein: redefinition des critères diagnostiques en tomodensitométrie. J Radiol 2005;86:1773–82.
- [262]. **Bennis F., Peyrét C, Zerbis Rousseau Tflam T, Deslignieres S Etal**
Oncocytome rénal, étude retrospective de 38 cas. J. Urol (Paris) 1993, 99, 139–145.
- [263]. **Gary B. Bokinsky M.D :**
Renal oncocytoma. Urology April 1981, Volume XVII, Number 4.
- [264]. **Wasserman Nf, Ewing Sl.**
Calcified renal oncocytoma. AJR 1983;141:747–9.
- [265]. **Tikkakoski T, Päivänsalo M, Alanen A et Al.**
Radiologic findings in renal oncocytoma. Acta Radiologica 1991;32:363–67.
- [266]. **Mccarthy Wf, Davis Cj.**
Renal oncocytoma and carcinoma: failure of differentiation with CT. Radiology
-

1993;186:693–6.

- [267]. Lechevallier E. , Andre M. , Barriol D., Daniel L., Eghazarian C., De Fromont M., Rossi D., Coulange C. :

Fine-needle percutaneous biopsy of renal masses with helical guidance. Radiology, 2000 ; 216 : 506–10.

- [268]. Imaide Y, Saitoh M.

Clinical implication of selective renal tumor biopsy. Hinyokika Kiyo 1995 ;41:745– 752.

- [269]. Jaff A, Molinié V, Mellot F, Guth A, Lebret T, Scherrer A.

Evaluation of imaging-guided fine-needle percutaneous biopsy of renal masses. Eur Radiol 2004. [Epub ahead of print].

- [270]. Hut Ha. Tudball Cs., Sutherland R.C. Westmore Do

Bilateral renal oncocytoma : a case report J. Lirai. 1983, 129, 1220–1221.

- [271]. Dechet Cb, Zincke H, Sebo Tj, King Bf, Leroy Aj, Farrow Gm, Blute Ml.

Prospective analysis of computerized tomography and needle biopsy with permanent sectioning to determine the nature of solid renal masses in adults. J Urol 2003 ;169: 71–74.

- [272]. Yann Neuzillet , Eric Lechevallier, Marc André, Laurent Daniel, Olivier Nahon , Christian Coulange :

Devenir des adénomes oncocytaires diagnostiqués par biopsie rénale percutanée. Progrès en Urologie (2006), 16, 435–438.

- [273]. Grignon DJ, Eble JN.

Papillary and metanephric adenomas of the kidney. Semin Diag Pathol 1998; 15: 41–53.

- [274]. Bouzourene H, Blase´ A, Francke ML et al.

Metanephric adenoma of the kidney: a rare tumor of the kidney. Histopathology 1997; 31: 485–486.

-
- [275]. Nonomura A, Mizukami Y, Hasegawa T et al.
Metanephric adenoma of the kidney. *Pathology International* 1995; 45: 160–164.
- [276]. Takashi I, Yuzo F, Takeshi U et al.
Metanephricadenomaofthekidney. *Int J Urol* 1999; 6: 200–202.
- [277]. Araki T, Hata H, Asakawa E et al. MRI
metanephricadenoma. *J Comput Assist Tomogr* 1998; 22: 87–90.
- [278]. Patankar T, Puneekar S, Madiwale C et al.
Metanephricadenoma in a solitarykidney. *Br J Radiol* 1999; 72: 80–81.
- [279]. Fielding JR, Visweswaran A, Silverman SG et al.
CT and ultra sound features of metanephric adenoma in adults with pathologic correlation. *J CompuAssistTomogr* 1999; 23: 441–444.
- [280]. Jinzaki M, Tanimoto A, Mukai M et al.
Double–phase helical CT of small renal parenchymal neoplasms: correlation with pathologic findings and tumor angiogenesis. *J Comput AssistTomogr* 2000; 24: 835–842.
- [281]. Masahito T, Yoshihide M, Hiro–Omi K et al.
A case of metanephric adenoma: Histologic, immunohistochemical and cytogeneticanalysis. *Int J Urol* 1999; 6: 203–207.
- [282]. Wood BJ, Khan MA, McGovern F, Harisinghani M, Hahn PF and Mueller PR:
Imaging guided biopsy of renal masses: indications, accuracy and impact on clinical management. *J Urol* 1999; 161: 1470.
- [283]. Neuzillet Y, Lechevallier E, Andre M, Daniel L and Coulange C:
Accuracy and clinicalrole of fine needle percutaneous biopsy with computerized tomography guidance of small (lessthan 4.0 cm) renal masses. *J Urol* 2004; 171: 1802.
- [284]. Kato H, Suzuki M, Aizawa S and Hano H:
Metanephric adenoma of the kidney with massive hemorrhage and necrosis:
-

immunohistochemical, ultrastructural, and flow cytometric studies. Int J Surg Pathol 2003; 11: 345.

[285]. Pins MR, Jones EC, Martul EV, Kamat BR, Umlas J and Renshaw AA:

Metanephric adenoma-like tumors of the kidney: report of 3 malignancies with emphasis on discriminating features. Arch Pathol Lab Med 1999; 123: 415.

[286]. Anastasiadis AG, Ebert T, Gerharz CD and Ackermann R:

Simultaneous diagnosis of a metanephric adenoma and a clear cell carcinoma of the contralateral kidney. Eur Urol 2001; 39: 236.



أطروحة رقم 22/082

سنة 2022

أورام الكلية الحميدة :

(بصدد 13 حالة)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2022/03/04

من طرف

السيدة برادة سارة

المزداة في 13 دجنبر 1996 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات المفتاحية

الكلية - الأورام الحميدة - التصوير المقطعي - التشخيص التفريقي - استئصال الكلية - الانصمام الشرياني
علم التشريح والأنسجة

اللجنة

السيد فريح مولاي الحسن الرئيس

أستاذ في جراحة المسالك البولية

السيد احسايني مصطفى المشرف

أستاذ مبرز في جراحة المسالك البولية

السيدة الفاطمي هند
أستاذة مبرزة في علم تشريح المرضي
السيد تازي محمد فضل
أستاذ في جراحة المسالك البولية

أعضاء