

Année 2017/2018

N°

Thèse

Pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'État

par

Bruno MAILLARD

Né le 24/11/1989 à Paris XIVème (75)

Angiomyolipomes rénaux sporadiques ou liés à une Sclérose Tubéreuse de Bourneville : Analyse clinico-radiologique et suivi comparatif.

Présentée et soutenue publiquement le **24 mai 2018** devant un jury composé de :

Président du Jury : Professeur Jean-Michel HALIMI, Néphrologie, Faculté de Médecine – Tours

Membres du Jury :

Professeur Laurent BRUNEREAU, Radiologie et Imagerie Médicale, Faculté de Médecine – Tours

Professeur Jean-Philippe COTTIER, Neuroradiologie, Faculté de Médecine – Tours

Docteur Benjamin FAIVRE D'ARCIER, Urologie, PH, CHU – Tours

Docteur Julien PUCHEUX, Radiologie et Imagerie Médicale, PH, CHU – Tours

DOYEN

Pr. Patrice DIOT

VICE-DOYEN

Pr. Henri MARRET

ASSESEURS

Pr. Denis ANGOULVANT, *Pédagogie*
Pr. Mathias BUCHLER, *Relations internationales*
Pr. Hubert LARDY, *Moyens – relations avec l'Université*
Pr. Anne-Marie LEHR-DRYLEWICZ, *Médecine générale*
Pr. François MAILLOT, *Formation Médicale Continue*
Pr. Patrick VOURC'H, *Recherche*

SECRETAIRE GENERALE

Mme Fanny BOBLETER

DOYENS HONORAIRES

Pr. Emile ARON (†) – 1962-1966
Directeur de l'Ecole de Médecine - 1947-1962
Pr. Georges DESBUQUOIS (†) - 1966-1972
Pr. André GOUAZE - 1972-1994
Pr. Jean-Claude ROLLAND – 1994-2004
Pr. Dominique PERROTIN – 2004-2014

PROFESSEURS EMERITES

Pr. Daniel ALISON
Pr. Catherine BARTHELEMY
Pr. Philippe BOUGNOUX
Pr. Pierre COSNAY
Pr. Etienne DANQUECHIN-DORVAL
Pr. Loïc DE LA LANDE DE CALAN
Pr. Noël HUTEN
Pr. Olivier LE FLOCH
Pr. Yvon LEBRANCHU
Pr. Elisabeth LECA
Pr. Gérard LORETTE
Pr. Roland QUENTIN
Pr. Alain ROBIER
Pr. Elie SALIBA

PROFESSEURS HONORAIRES

P. ANTHONIOZ – A. AUDURIER – A. AUTRET – P. BAGROS – G. BALLON – P. BARDOS – J.L. BAULIEU – C. BERGER – JC. BESNARD – P. BEUTTER – P. BONNET – M. BROCHIER – P. BURDIN – L. CASTELLANI – B. CHARBONNIER – P. CHOUTET – T. CONSTANS – C. COUET - J.P. FAUCHIER – F. FETISSOF – J. FUSCIARDI – P. GAILLARD – G. GINIES – A. GOUAZE – J.L. GUILMOT – M. JAN – J.P. LAMAGNERE – F. LAMISSE – Y. LANSON – J. LAUGIER – P. LECOMTE – G. LELORD – E. LEMARIE – G. LEROY – Y. LHUINTRE – M. MARCHAND – C. MAURAGE – C. MERCIER – J. MOLINE – C. MORAINÉ – J.P. MUH – J. MURAT – H. NIVET – L. POURCELOT – P. RAYNAUD – D. RICHARD-LENOBLE – M. ROBERT – J.C. ROLLAND – D. ROYERE - A. SAINDELLE – J.J. SANTINI – D. SAUVAGE – B. TOUMIEUX – J. WEILL

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

ANDRES Christian	Biochimie et biologie moléculaire
ANGOULVANT Denis	Cardiologie
ARBEILLE Philippe	Biophysique et médecine nucléaire
AUPART Michel	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
BABUTY Dominique	Cardiologie
BALLON Nicolas	Psychiatrie ; addictologie
BARILLOT Isabelle	Cancérologie ; radiothérapie
BARON Christophe	Immunologie
BEJAN-ANGOULVANT Théodora	Pharmacologie clinique
BERNARD Anne	Cardiologie
BERNARD Louis	Maladies infectieuses et maladies tropicales
BODY Gilles	Gynécologie et obstétrique
BONNARD Christian	Chirurgie infantile
BONNET-BRILHAULT Frédérique	Physiologie
BRILHAULT Jean	Chirurgie orthopédique et traumatologique
BRUNEREAU Laurent	Radiologie et imagerie médicale
BRUYERE Franck	Urologie
BUCHLER Matthias	Néphrologie
CALAIS Gilles	Cancérologie, radiothérapie
CAMUS Vincent	Psychiatrie d'adultes
CHANDENIER Jacques	Parasitologie, mycologie
CHANTEPIE Alain	Pédiatrie
COLOMBAT Philippe	Hématologie, transfusion
CORCIA Philippe	Neurologie
COTTIER Jean-Philippe	Radiologie et imagerie médicale
DE TOFFOL Bertrand	Neurologie
DEQUIN Pierre-François	Thérapeutique
DESTRIEUX Christophe	Anatomie
DIOT Patrice	Pneumologie
DU BOUEXIC de PINIEUX Gonzague	Anatomie & cytologie pathologiques
DUCLUZEAU Pierre-Henri	Endocrinologie, diabétologie, et nutrition
DUMONT Pascal	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
EL HAGE Wissam	Psychiatrie adultes
EHRMANN Stephan	Réanimation
FAUCHIER Laurent	Cardiologie
FAVARD Luc	Chirurgie orthopédique et traumatologique
FOUQUET Bernard	Médecine physique et de réadaptation
FRANCOIS Patrick	Neurochirurgie
FROMONT-HANKARD Gaëlle	Anatomie & cytologie pathologiques
GOGA Dominique	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
GOUDEAU Alain	Bactériologie-virologie, hygiène hospitalière
GOUPILLE Philippe	Rhumatologie
GRUEL Yves	Hématologie, transfusion
GUERIF Fabrice	Biologie et médecine du développement et de la reproduction
GUYETANT Serge	Anatomie et cytologie pathologiques
GYAN Emmanuel	Hématologie, transfusion
HAILLOT Olivier	Urologie
HALIMI Jean-Michel	Thérapeutique
HANKARD Régis	Pédiatrie
HERAULT Olivier	Hématologie, transfusion
HERBRETEAU Denis	Radiologie et imagerie médicale
HOURIOUX Christophe	Biologie cellulaire
LABARTHE François	Pédiatrie
LAFFON Marc	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale, médecine d'urgence
LARDY Hubert	Chirurgie infantile
LARIBI Saïd	Médecine d'urgence
LARTIGUE Marie-Frédérique	Bactériologie-virologie
LAURE Boris	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
LECOMTE Thierry	Gastroentérologie, hépatologie
LESCANNE Emmanuel	Oto-rhino-laryngologie
LINASSIER Claude	Cancérologie, radiothérapie
MACHET Laurent	Dermato-vénéréologie

MAILLOT François	Médecine interne
MARCHAND-ADAM Sylvain	Pneumologie
MARRET Henri	Gynécologie-obstétrique
MARUANI Annabel	Dermatologie-vénérologie
MEREGHETTI Laurent	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
MORINIERE Sylvain	Oto-rhino-laryngologie
MOUSSATA Driffa	Gastro-entérologie
MULLEMAN Denis	Rhumatologie
ODENT Thierry	Chirurgie infantile
OUAISSI Mehdi	Chirurgie digestive
OULDAMER Lobna	Gynécologie-obstétrique
PAGES Jean-Christophe	Biochimie et biologie moléculaire
PAINTAUD Gilles.....	Pharmacologie fondamentale, pharmacologie clinique
PATAT Frédéric.....	Biophysique et médecine nucléaire
PERROTIN Dominique	Réanimation médicale, médecine d'urgence
PERROTIN Franck	Gynécologie-obstétrique
PISELLA Pierre-Jean	Ophtalmologie
PLANTIER Laurent	Physiologie
QUENTIN Roland	Bactériologie-virologie, hygiène hospitalière
REMERAND Francis	Anesthésiologie et réanimation, médecine d'urgence
ROINGEARD Philippe	Biologie cellulaire
ROSSET Philippe	Chirurgie orthopédique et traumatologique
RUSCH Emmanuel	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
SAINT-MARTIN Pauline	Médecine légale et droit de la santé
SALAME Ephrem	Chirurgie digestive
SAMIMI Mahtab	Dermatologie-vénérologie
SANTIAGO-RIBEIRO Maria	Biophysique et médecine nucléaire
SIRINELLI Dominique	Radiologie et imagerie médicale
THOMAS-CASTELNAU Pierre	Pédiatrie
TOUTAIN Annick	Génétique
VAILLANT Loïc	Dermato-vénérologie
VELUT Stéphane	Anatomie
VOURC'H Patrick	Biochimie et biologie moléculaire
WATIER Hervé	Immunologie

PROFESSEURS DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

LEBEAU Jean-Pierre
LEHR-DRYLEWICZ Anne-Marie

PROFESSEURS ASSOCIES

MALLET Donatien Soins palliatifs
POTIER Alain Médecine Générale
ROBERT Jean Médecine Générale

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

BAKHOS David	Physiologie
BARBIER Louise	Chirurgie digestive
BERHOUET Julien	Chirurgie orthopédique et traumatologique
BERTRAND Philippe	Biostatistiques, informatique médical et technologies de communication
BLANCHARD-LAUMONNIER Emmanuelle	Biologie cellulaire
BLASCO Hélène	Biochimie et biologie moléculaire
BRUNAUT Paul	Psychiatrie d'adultes, addictologie
CAILLE Agnès	Biostatistiques, informatique médical et technologies de communication
CLEMENTY Nicolas	Cardiologie
DESOUBEAUX Guillaume	Parasitologie et mycologie
DOMELIER Anne-Sophie	Bactériologie-virologie, hygiène hospitalière
DUFOUR Diane	Biophysique et médecine nucléaire
FOUQUET-BERGEMER Anne-Marie	Anatomie et cytologie pathologiques
GATAULT Philippe	Néphrologie
GAUDY-GRAFFIN Catherine	Bactériologie-virologie, hygiène hospitalière
GOUILLEUX Valérie	Immunologie

GUILLON Antoine	Réanimation
GUILLON-GRAMMATICO Leslie	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
HOARAU Cyrille	Immunologie
IVANES Fabrice	Physiologie
LE GUELLEC Chantal	Pharmacologie fondamentale, pharmacologie clinique
MACHET Marie-Christine	Anatomie et cytologie pathologiques
PIVER Éric	Biochimie et biologie moléculaire
REROLLE Camille	Médecine légale
ROUMY Jérôme	Biophysique et médecine nucléaire
TERNANT David	Pharmacologie fondamentale, pharmacologie clinique
ZEMMOURA Ilyess	Neurochirurgie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

AGUILLON-HERNANDEZ Nadia	Neurosciences
BOREL Stéphanie	Orthophonie
DIBAO-DINA Clarisse	Médecine Générale
LEMOINE Maël	Philosophie
MONJAUZE Cécile	Sciences du langage - orthophonie
PATIENT Romuald	Biologie cellulaire
RENOUX-JACQUET Cécile	Médecine Générale

CHERCHEURS INSERM - CNRS – INRA

BOUAKAZ Ayache	Directeur de Recherche INSERM – UMR INSERM 930
CHALON Sylvie	Directeur de Recherche INSERM – UMR INSERM 930
COURTY Yves	Chargé de Recherche CNRS – UMR INSERM 1100
DE ROCQUIGNY Hugues	Chargé de Recherche INSERM – UMR INSERM 966
ESCOFFRE Jean-Michel	Chargé de Recherche INSERM – UMR INSERM 930
GILOT Philippe	Chargé de Recherche INRA – UMR INRA 1282
GOUILLEUX Fabrice	Directeur de Recherche CNRS – UMR CNRS 7292
GOMOT Marie	Chargée de Recherche INSERM – UMR INSERM 930
HEUZE-VOURCH Nathalie	Chargée de Recherche INSERM – UMR INSERM 1100
KORKMAZ Brice	Chargé de Recherche INSERM – UMR INSERM 1100
LAUMONNIER Frédéric	Chargé de Recherche INSERM - UMR INSERM 930
LE PAPE Alain	Directeur de Recherche CNRS – UMR INSERM 1100
MAZURIER Frédéric	Directeur de Recherche INSERM – UMR CNRS 7292
MEUNIER Jean-Christophe	Chargé de Recherche INSERM – UMR INSERM 966
PAGET Christophe	Chargé de Recherche INSERM – UMR INSERM 1100
RAOUL William	Chargé de Recherche INSERM – UMR CNRS 7292
SI TAHAR Mustapha	Directeur de Recherche INSERM – UMR INSERM 1100
WARDAK Claire	Chargée de Recherche INSERM – UMR INSERM 930

CHARGES D'ENSEIGNEMENT

Pour l'Ecole d'Orthophonie

DELORE Claire	Orthophoniste
GOUIN Jean-Marie	Praticien Hospitalier
PERRIER Danièle	Orthophoniste

Pour l'Ecole d'Orthoptie

LALA Emmanuelle	Praticien Hospitalier
MAJZOUB Samuel	Praticien Hospitalier

Pour l'Ethique Médicale

BIRMELE Béatrice	Praticien Hospitalier
------------------------	-----------------------

SERMENT D'HIPPOCRATE

**En présence des Maîtres de cette Faculté,
de mes chers condisciples
et selon la tradition d'Hippocrate,
je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur
et de la probité dans l'exercice de la Médecine.**

**Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent,
et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.**

**Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux
ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira
les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas
à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.**

**Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres,
je rendrai à leurs enfants
l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.**

**Que les hommes m'accordent leur estime
si je suis fidèle à mes promesses.
Que je sois couvert d'opprobre
et méprisé de mes confrères
si j'y manque.**

REMERCIEMENTS

Au Pr Brunereau, qui m'a proposé ce sujet de thèse et de mémoire, et qui a su me faire confiance,

Au Pr Halimi et à Charlotte, pour le travail ensemble sur ce vaste sujet, pendant bien des heures, dans une bonne entente,

A mes chefs qui m'ont tant appris, à Baptiste, Kathleen, Olivier, Anne-Gwen, Julien, Arnaud et Arnaud, Maëlle, Aymeric, Nicolas et tous ceux que j'oublie,

Aux équipes médicales et paramédicales des hôpitaux de Tours et d'Orléans qui m'ont si bien encadré, et tant appris, encore merci,

A mes co-internes, Pauline, Benjamin, Mathieu, Geoffroy, Antoine, Kevin, Mohamed, Julie, Marie-Charlotte, Basile, Elsa, Heloïse, Yasmina, Zaki, et tous les autres, on a su s'épauler dans les bons et les mauvais moments, et où on a surtout bien rigolé,

Aux copains du tennis, aux Thomas, Aubin, Vivien, Julien, Jérôme, et tous les autres qui savent si bien choisir entre M et W,

A l'ancienne joyeuse troupe de l'externat, à Capucine, Perrine, Emilie, Maxime, Antoine, Pierre-Antoine, Claire, vous me manquez,

A mes amis du lycée, Camille, Charles, Alice, Gabrielle, Joffrey, Paul, Benoît, Marie, Thibaut, à la fois si proches et si loin,

A ma grand-mère, qui aurait aimé voir ça,
A mon grand-père, j'espère que tu seras là,
A mes grands-parents paternels,

A mes beaux-parents, si agréables et généreux,

A mes soeurs, Sophie et Julie, je pense à vous, et encore merci Sophie pour la relecture en anglais,

A mes parents, qui m'ont soutenu depuis le début, dans les bons et dans les mauvais moments,

A Elodie, au bonheur de vivre à tes côtés, je t'aime.

Imagerie des angiomyolipomes sporadiques rénaux et liés à la Sclérose Tubéreuse de Bourneville :

**Evaluation des caractéristiques lésionnelles à partir
d'une étude rétrospective sur une population de 182
patients**

Bruno Maillard

Sous la direction du Pr Brunereau

RESUME :

Introduction : L'incidence de l'angiomyolipome rénal (AML, "sporadique" ou associé à la Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB)) est mal connue. L'identification de patients atteints de STB est souvent difficile mais a pris une importance cruciale maintenant que de nouveaux traitements sont disponibles permettant d'améliorer le pronostic rénal et neurologique.

Méthodes : De 2006 à 2016, les imageries abdominales (TDM et IRM) ont été réalisées sur 133 882 patients. Les comptes rendus ont été analysés et les imageries ont été revues.

Résultats : 182 sur 133882 patients (0,14%) étaient porteurs d'un ou plusieurs AML rénaux et parmi eux 22 (12,1%) avaient une STB : 15 patients suivis pour celle-ci et 7 (31,8%) pouvant être désormais considérés comme STB.

Comparativement aux patients sans STB, les patients nouvellement identifiés présentaient un nombre d'AML rénaux plus important, avec une vascularisation et des anévrysmes plus souvent visibles au sein de ces lésions. Une association aux AML hépatiques et aux kystes pulmonaires était observée. Chez ces patients, les tubers corticaux étaient plus fréquents, ainsi que des lésions dermatologiques (en particulier angiofibromes, macules hypomélanotiques et plaques « peau de chagrin »).

Comparativement aux patients avec un antécédent personnel de STB, les patients étaient plus âgés, avec des AML moins nombreux, moins souvent bilatéraux, et prenaient un aspect majoritairement moins tissulaire chez les patients nouvellement identifiés. Les anomalies dermatologiques de type angiofibromes, le retard mental et l'épilepsie étaient aussi moins fréquents dans ce dernier sous-groupe.

Conclusion : Dans notre institution, il a été possible de découvrir 7 nouvelles STB, à partir des données de l'imagerie abdominale et de la clinique, en particulier des lésions cutanées ou des antécédents neurologiques. Ces patients étaient porteurs d'AML présentant plus d'anévrysmes en imagerie et étaient plus souvent associés à des AML hépatiques et des kystes pulmonaires.

Epidemiology of tuberous sclerosis complex-related and unrelated renal angiomyolipomas: imaging and clinical approach

ABSTRACT

Introduction: The prevalence of renal angiomyolipoma (AML) related or unrelated to tuberous sclerosis complex (TSC) is unknown in the general population. Identification of patients with TSC has become a major issue as genetic counseling and new treatments are now available. Whether systematic clinical and radiologic analysis of patients with renal AML would allow identification of new patients with TSC is also unclear.

Methods: From April 2006 to August 2016, abdominal imaging using CT and MRI scans were performed in 133,882 consecutive patients from a University Hospital (around 1,000 imaging per month). Reports were analyzed and abdominal imaging were adjudicated.

Results: Renal AML was found in 182/133,882 patients (0.14%, 18 per year). Among them, 22/182 (12.1%, i.e. 0.02%) were associated with TSC (15 (68.2%) patients with known TSC; 7 (31.8%) patients with newly identified TSC). As compared to sporadic AMLs, renal AMLs were more numerous, larger and more frequently bilateral, with more frequent visible vascularization and aneurysms in new TSC patients. These new TSC patients also had a greater prevalence of liver AML, neurological (epilepsy, psychiatric disorders, cortical tubers), skin (particularly angiofibroma, hypomelanotic maculas, shagreen patches) and pulmonary abnormalities (particularly lymphangiomatosis and cysts). As compared to patients with AML from patients with known TSC, AML were less frequently bilateral with less important tissue component in new TSC patients who had less frequent angiofibromas and neurological abnormalities (mental retardation, epilepsy). During follow-up (median: 2.2 years), size progression tended to be faster in patients with known TSC.

Conclusion: Twenty-six patients with renal AML including 3 patients with TSC, and 1 new TSC patient are identified every 18 months in our institution. Simple clinical and imaging findings identify these patients from patients sporadic renal AML and patients with known TSC, and thus allowing familial genetic counseling and adapted treatments.

TABLES DES MATIERES

Liste des professeurs	p2
Serment d'Hippocrate	p6
Remerciements	p7
Résumé	p9
Abstract	p10
Table des matières	p12
Introduction	p13
Matériel et Méthode	p14
Résultats	p19
Discussion	p30
Bibliographie	p 32
Page de signature	p34
Dépôt de sujet de thèse	p35
Couverture arrière	p36

INTRODUCTION

L'angiomyolipome rénal (AML) est une tumeur mésenchymateuse, composée en proportions variables de tissu endothélial, musculaire lisse et adipeux.^{1,2} L'AML est habituellement découvert fortuitement sur une tomodensitométrie (TDM) ou sur une imagerie par résonance magnétique (IRM) grâce à la mise en évidence d'une composante graisseuse intra-lésionnelle.⁴⁻⁷ Ces tumeurs sont le plus souvent des incidentalomes.

Les AML sont majoritairement sporadiques (80 à 90%). 10 à 20% des AML sont associés à une sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), maladie autosomique dominante à l'origine de tumeurs rénales, cérébrales, pulmonaires, cutanées et hépatiques. En comparaison aux AML sporadiques, les AML associés à la STB sont plus fréquemment volumineux, multiples et bilatéraux. Leur croissance est aussi plus rapide, avec un risque de saignement plus élevé.⁸⁻¹⁰

En complément de la chirurgie et de l'embolisation, des nouvelles thérapeutiques ont été développées pour le traitement des AML asymptomatiques et évolutifs dans un contexte de STB. Il s'agit des inhibiteurs de la voie mTOR (mammalian Target Of Rapamycin). Des études récentes ont confirmé que ces nouvelles molécules étaient une option thérapeutique efficace pour certains patients, en dehors de tout contexte d'urgence chirurgicale.^{11,12} De ce fait, le diagnostic précoce d'une STB associée à un AML est crucial pour introduire ces nouvelles molécules et prévenir le risque hémorragique.

Dans le cadre d'une découverte fortuite d'un ou plusieurs AML chez un patient, l'apport d'une lecture attentive des imageries abdominales n'a jamais été évalué dans le but de détecter une éventuelle STB associée. En outre, à notre connaissance, il n'existe pas d'étude ayant évalué les caractéristiques en imagerie des AML associées à une STB et permettant de fortement suspecter ce diagnostic à partir des données de l'imagerie abdominale.

Le but de notre étude était d'évaluer les caractéristiques en imagerie d'une série d'AML rénaux, de les confronter aux données cliniques et biologiques utilisées pour déterminer le statut STB+ ou STB- des patients et d'évaluer l'évolutivité des lésions sur des imageries successives.

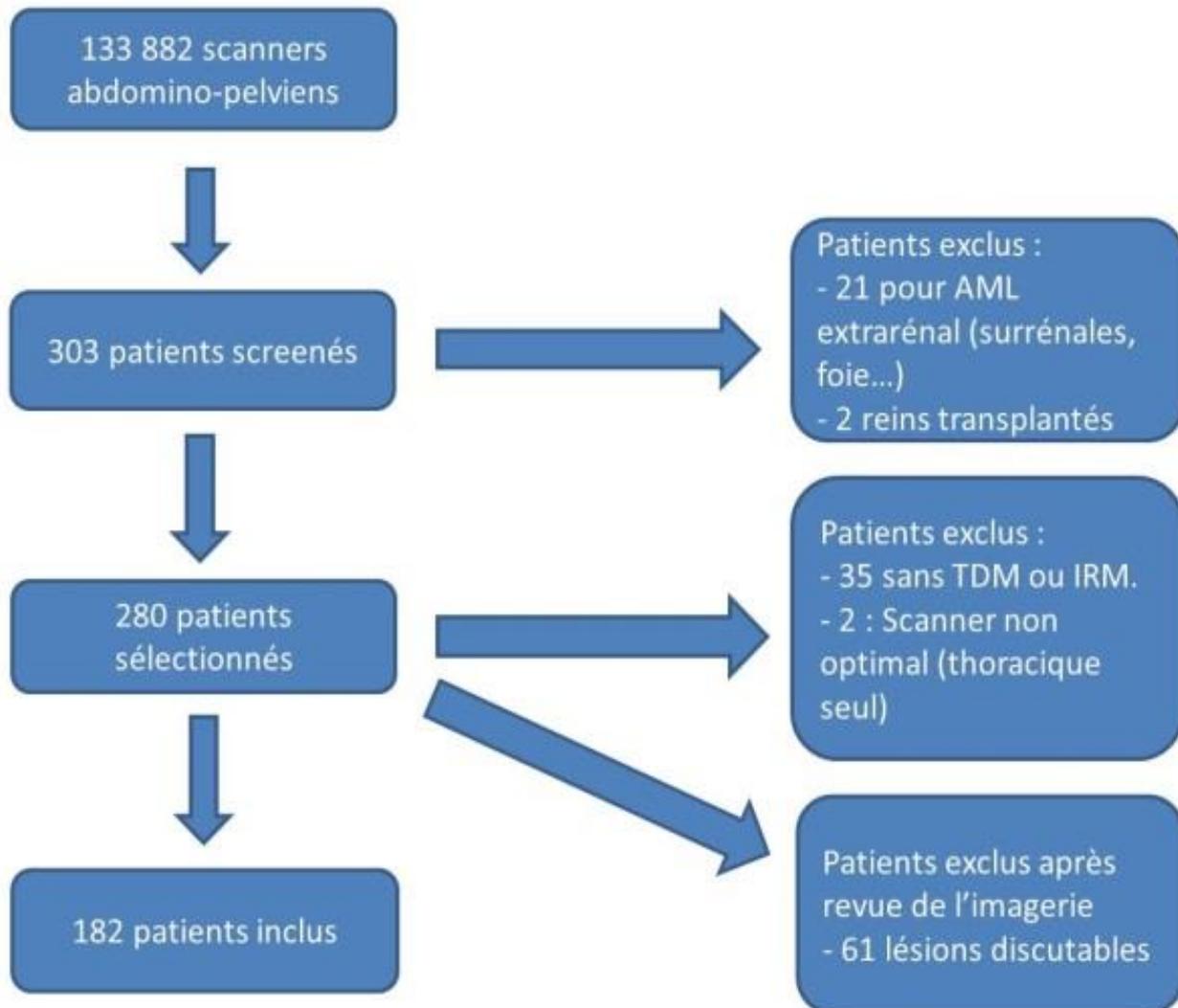
MATERIEL ET METHODE

Population

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant les patients porteurs d'un ou plusieurs AML rénaux mis en évidence de façon formelle par une TDM abdominale sur une période de 10 ans (2006-2016) dans notre institution (CHU Tours, France). Cette étude a été approuvée par notre comité d'éthique local (n° 2018-009).

Notre population a été extraite des données du système d'information radiologique de notre établissement (Xplore exploitation, EDL, La Seyne sur Mer, France). Dans les comptes rendus des 133 882 patients ayant bénéficié d'une TDM réalisée entre le 1^{er} avril 2006 et le 31 août 2016, les mots « angiomyolipome » et « angiomyolipomes » ont été systématiquement recherchés. 303 patients ont été ainsi sélectionnés. Pour confirmer le diagnostic d'AML rénal, les données d'imagerie de ces patients ont été revues sur le PACS de notre institution (VuePACS, Carestream, Rochester, NY, USA). Ont été exclus de cette série, 23 patients porteurs d'un AML extra-rénal (n = 21) ou d'un AML sur transplant rénal (n = 2), et 37 patients dont les données d'imagerie présentes sur le PACS ont été jugées insuffisantes (TDM absente : n = 35 ; TDM de qualité insuffisante : n = 2). Les TDM de 243 patients ont été rétrospectivement analysées par deux radiologues : un radiologue senior ayant plus de 20 ans d'expérience en uroradiologie et un radiologue junior. Après relecture, les données d'imagerie présentes sur le PACS ne permettaient pas de confirmer le diagnostic d'AML rénal de façon formelle chez 61 patients. Notre étude a donc inclus 182 patients au total (Annexe 1).

Annexe 1 : diagramme de flux



Annexe 2 : Critères diagnostiques de la sclérose tubéreuse de Bourneville.

Mise à jour des critères diagnostiques de la sclérose tubéreuse de Bourneville 2012. ¹³
Diagnostic certain de STB, défini par 2 critères majeurs ou un majeur et 2 mineurs.
Diagnostic possible, défini par un critère majeur et un mineur ou deux mineurs.
<i>La combinaison des deux critères cliniques majeurs, lymphangioléïomyomatose et angiomyolipomes, sans autres critères ne permet pas de considérer le diagnostic comme certain.</i>
Critères majeurs:
1. Macules hypomélanotiques (3 minimum, d'au moins 5mm de diamètre)
2. Angiofibromes (3 minimum) ou plaque fibreuse céphalique
3. Fibromes unguéaux (2 minimum)
4. Plaque "peau de chagrin"
5. Hamartomes rétiniens multiples
6. Dysplasies corticales
7. Nodules sous-épendymaires
8. Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes
9. Rhabdomyome cardiaque
10. Lymphangioléïomyomatose (LAM)
11. Angiomyolipomes (2 minimum)
Critères mineurs:
1. Lésions cutanées "confettis"
2. Anomalies de l'émail dentaire (>3)
3. Fibromes buccaux (2 minimum)
4. Patch rétinien achromique
5. Multiples kystes rénaux
6. Hamartomes extra-rénaux

Analyse de l'imagerie :

Pour chaque patient, nous avons répertorié sur les TDM, les critères lésionnels suivants :

- Nombre de lésions (en cas d'AML multiple, seule la plus volumineuse lésion a été analysée = lésion « cible »). Le nombre d'angiomyolipomes ne pouvait dépasser 20 car il a été jugé qu'au-delà de ce chiffre les tumeurs avaient tendance à devenir confluentes et il devenait difficile d'établir leur nombre avec précision.
- Latéralité : unilatéral/bilatéral
- Plus grand diamètre : en mm
- Développement : exorénal/endorénal
- Composantes :
 - ✓ Graisseuse : la composante graisseuse a été évaluée de façon binaire : graisseuse : $\geq 50\%$ de tissu adipeux, tissulaire : $< 50\%$ de tissu adipeux.
 - ✓ Calcification : présente/absente.
 - ✓ Vascularisation : présente/absente.
 - ✓ Anévrysmes : présent/absent. Pour affirmer un anévrysme, nous avons retenu les ectasies vasculaires supérieures à 5 mm en accord avec l'étude de Yamakado et al¹⁴ qui a démontré qu'à partir de ce seuil, le risque hémorragique augmentait significativement.
 - ✓ Septas : présent/absent.

Données clinico-biologiques :

A partir du dossier médical électronique de notre établissement (Millennium, Cerner, Kansas City, USA), nous avons répertorié pour chaque patient :

- Le sexe
- L'âge
- La créatininémie et l'évaluation du débit de filtration glomérulaire (DFG) (la définition d'une maladie rénale chronique était un DFG inférieur à 60 mL/min/1.73m²)
- La protéinurie

Nous avons aussi recherché toutes les lésions pouvant être liées à une STB selon les critères de l'International Tuberos Sclerosis Complex Consensus Conference de 2012¹³ (Annexe 2), par consultation a posteriori du dossier médical. Il a parfois été nécessaire de contacter le médecin traitant pour obtenir certaines données médicales manquantes. Grâce à ces critères, nous avons déterminé le statut STB des patients (patients STB+ et patients STB-).

Suivi des patients :

Chez 128 patients, les imageries archivées sur le PACS de notre institution, ont permis d'effectuer un suivi des lésions. Lorsque seules des échographies étaient disponibles dans le suivi, notre analyse s'est limitée à la taille lésionnelle.

Le suivi par imagerie en coupes a aussi permis de répertorier les complications propres aux angiomyolipomes (essentiellement les hématomes rétro-péritonéaux).

En présence d'un traitement radical de la lésion « cible » (chirurgie, embolisation), nous avons décidé d'arrêter le suivi à la date de ce traitement.

Tests statistiques

Les paramètres quantitatifs ont été représentés par leurs moyennes, médianes et interquartiles (IQ). Les variables qualitatives ont été représentées par leurs pourcentages. Les différences des variables quantitatives ont été évaluées par le test de Wilcoxon et celles des variables qualitatives par le test du Chi² ou de Fisher. Une différence a été considérée comme significative lorsque la valeur du p était <0,05.

RESULTATS

Dans notre population comportant 182 patients en tout :

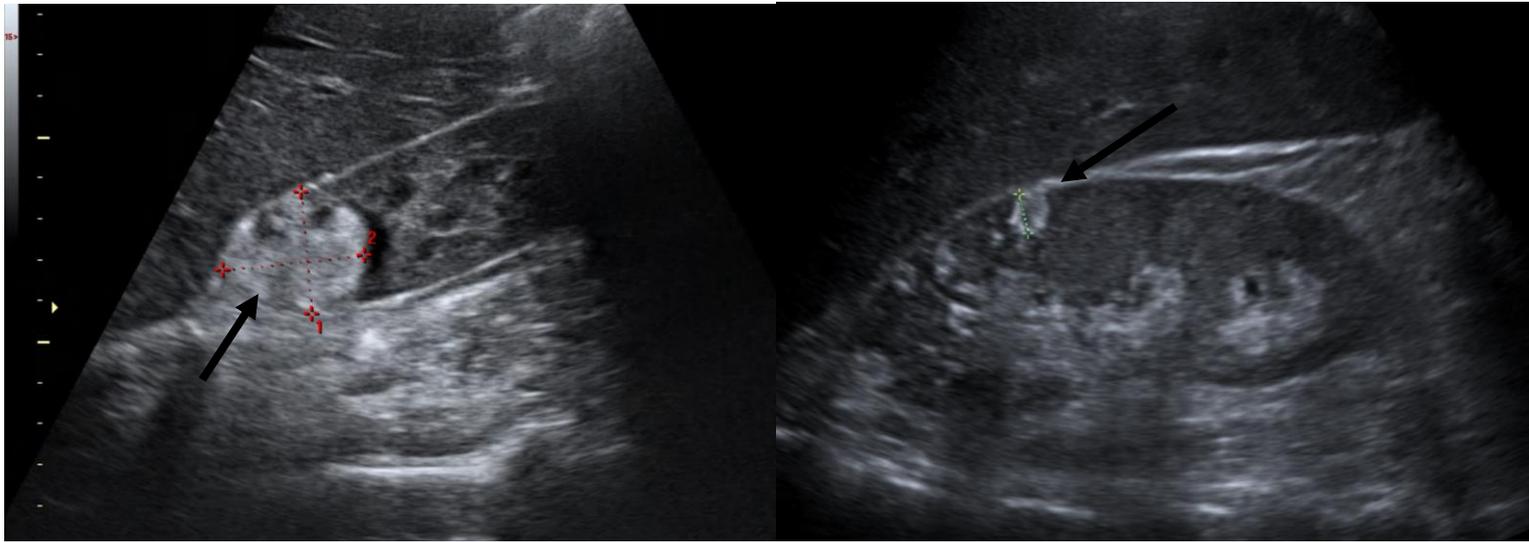
- 149 patients (81,9%) étaient de sexe féminin et 33 patients (18,1%) étaient de sexe masculin.
- L'âge médian était de 61,1 ans.
- La taille moyenne des AML était de 23 mm et la médiane était de 15mm.
- 110 patients (60,4%) avaient un seul AML et 72 patients (39,6%) présentaient plus d'un AML.
- 44 patients (24,2%) avaient une atteinte bilatérale.
- 15 patients (8,2%) avaient une histoire personnelle de STB connue (patients STB+).
- 167 patients (91,8%) n'avaient pas d'antécédent personnel connu de STB.

Pourtant, parmi ces 167 patients, 7 (4,2%) pouvaient finalement être considérés comme porteur d'une STB selon les "updated 2012 criteria for tuberous sclerosis complex".¹³ Nous avons donc répertorié 7 patients nouveaux STB + et 160 patients STB -.

- La fréquence des AML atteignait 0,14% (182/133882).

Les critères cliniques et d'imagerie de notre population et des 3 sous-populations de patients (STB-, STB+ et nouveaux STB+) ont été détaillés dans le tableau 1 et dans la figure 1.

L'analyse comparative des 3 sous-populations de patients (STB-, STB+ et nouveaux STB+) a été détaillée dans les tableaux 1 à 6, et dans la figure 1.



Images 1 et 2 : Angiomyolipomes typiques en échographie

Tableau 1 : critères cliniques de la population globale et des 3 sous-populations

	Tous	STB -	Nouveaux STB+	STB +	p (STB- vs nouveaux STB+)	P (nouveaux STB+ vs STB+)
Patients	182	160	7	15	-	-
Femmes (%)	81,9	84,4	85,7	53,3	0,9238	0,1414
Age en moyenne (années) (médiane ; interquartiles)	58,6 (61,1 ; 47,6-70,8)	61,7 (64,0 ; 54,0-72,0)	56,9 (58,0 ; 54,0-63,0)	25,9 (25,9 ; 15,5-33,0)	0,1999	0,0009
Taille moyenne (en mm) (médiane ; interquartiles)	23,1 (15 ; 9-27)	19,8 (14 ; 8-25)	46,4 (30 ; 19,5-106,5)	48,1 (33 ; 19-62,5)	0,2052	0,5252
Nombre d'AML en moyenne (médiane; interquartiles 1 et 3)	3,4 (1 ; 1-2)	2,0 (1 ; 1-2)	6,7 (3 ; 1-15)	16,5 (20 ; 15-20)	0,0092	0,0149
Bilatéralité (%)	24,2	16,9	42,9	93,3	0,0796	0,0085

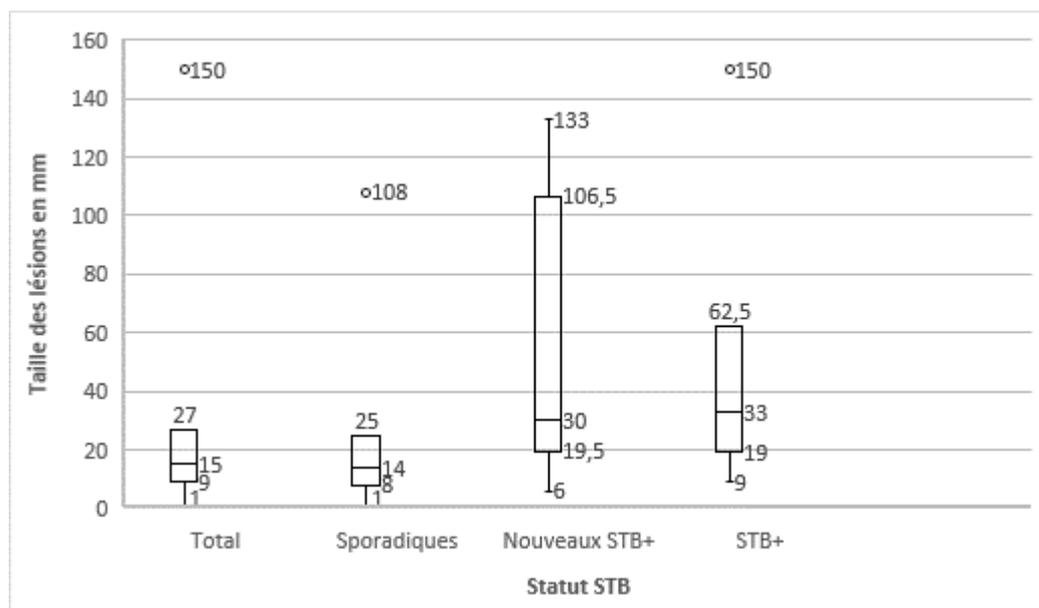


Figure 1 : Diagramme en boîte montrant la répartition des tailles des AML selon le statut STB

Patients	STB + N = 15	Nouveaux STB+ N = 7	STB- N = 160	p (STB- vs nouveaux STB+)	p (nouveaux STB+ vs STB+)
AML du côté droit (%)	93,3	85,7	53,1	0,0901	0,5626
AML du côté gauche (%)	100	57,1	63,8	0,7223	0,0064
Composante grasseuse (%)	26,7	85,7	87,50	0,8891	0,0096
Composante tissulaire (%)	73,3	14,3	12,5	0,8891	0,0096
Calcifications (%)	6,7	0	0,63	0,8338	0,4844
Septas (%)	6,7	0	13,8	0,2907	0,4844
Vaisseaux visibles (%)	33,3	71,4	20,6	0,0017	0,9422
Anévrysmes (%)	20	28,6	1,9	<0,0001	0,6550
Développement endophytique (%)	46,7	14,3	16,3	0,8901	0,1414
Développement exophytique (%)	100	85,7	83	0,8521	0,1341
Hématome rénal (%)	40	14,3	5,6	0,3445	0,4844
AML surrénalien (%)	0	0	2,5	0,6720	1,0
AML hépatique (%)	33,3	42,9	0	<0,0001	0,6654
Kystes rénaux (%)	40	42,9	42,5	0,9851	0,8990
Kystes pulmonaires (%)	50	28,6	1,9	<0,0001	0,3496

Tableau 2 : critères d'imagerie des 3 sous-populations

Comparaison entre les patients nouveaux STB + et patients STB –

Il n'y avait pas de différence significative de sexe, d'âge, de taille lésionnelle et de latéralité entre les patients nouveaux STB+ et les patients STB-.

Il y avait cependant significativement plus d'AML chez les patients nouveaux STB+ que les patients STB- (moyenne : 6,7 contre 2,0 ; médiane : 3 vs 1, $p = 0,0092$; tableau 1).

La vascularisation lésionnelle paraissait significativement plus prononcée en imagerie chez les patients nouveaux STB+ que chez les STB- (60% versus 20,6%, $p = 0,0017$) et l'on visualisait plus d'anévrismes (28,6% vs 1,9%, $p < 0,0001$; tableau 2). L'analyse des autres caractéristiques sémiologiques des AML ne montrait pas de différence significative entre les deux sous-populations.

En termes de lésions associées, il existait une différence significative dans la prévalence des AML hépatiques (42,9% vs 0%, $p < 0,0001$) et des kystes pulmonaires (28,6 % vs 1,9%, $p < 0,0001$) entre les patients nouveaux STB+ et les patients STB- (tableau 2). Il n'y avait pas de différence significative entre les deux sous-populations concernant la prévalence des kystes rénaux et des AML surrenaliens.

Comparaison entre les patients nouveaux STB + et patients STB +

Il n'y avait pas de différence significative entre les deux populations concernant le sexe et la taille lésionnelle.

Les patients STB+ étaient significativement plus jeunes que les nouveaux STB+ (en moyenne 25,9 ans contre 56,9 ans, $p = 0,0009$; tableau 1).

Les patients du groupe STB+ avaient significativement plus d'AML que les nouveaux STB + (médiane : 20 vs 3, $p = 0,0149$, tableau 1), plus d'AML bilatéraux (93,3% vs 42,9%, $p = 0,0085$) et plus de lésions du côté gauche (100% vs 57,1%, $p = 0,0064$). Les AML des patients STB+ prenaient un aspect majoritairement tissulaire (73,3% vs 14,3%, $p = 0,0096$), alors que chez les patients nouveaux STB +, les lésions étaient principalement de composante graisseuse (85,7% vs 26,7%, $p = 0,0096$; tableau 2).

La prévalence des hématomes rénaux apparaissait relativement différente (40% pour les STB+, 14,30% pour les nouveaux STB+), mais sans atteindre le seuil significatif ($p = 0,48$; tableau 2). L'analyse des autres critères d'imagerie ne montrait pas de différence significative entre les deux sous-populations.

Il n'existait pas non plus de différence significative dans la prévalence des AML hépatiques, des kystes pulmonaires, des kystes rénaux et des AML surrénaliens entre les patients STB+ et les nouveaux STB+ (tableau 2).

Lésions associées (cliniques et imagerie selon les critères de l'International Tuberos Sclerosis Complex Consensus Conference de 2012¹³) :

Les prévalences des troubles neurologiques, des lésions cutanées, rétiniennes et cardiaques, des lésions pulmonaires et des complications rénales ont été détaillées dans les tableaux 3 à 6.

Patients nouveaux STB+ vs STB- :

L'épilepsie (14,3% vs 3,1%, $p=0,1279$), les troubles d'ordre psychotique (14,3% vs 7,0%, $p=0,4706$) n'étaient pas significativement plus fréquents chez les patients nouveaux STB+ que chez les patients STB-. Il y avait significativement plus de tubers corticaux chez les patients nouveaux STB+ que chez les STB- (14,3% versus 0%, $p<0,0001$). Ces deux populations n'avaient pas présenté d'astrocytome à cellules géantes, de nodules sous-épendymaires et il n'y avait pas de notion de retard mental (tableau 3).

Certaines anomalies dermatologiques comme les angiofibromes (14,3% contre 0%, $p=0,0001$), macules hypomélanotiques (42,9% contre 1,0%, $p<0,0001$) et les plaques « peau de chagrin » (14,3 % contre 0%, $p=0,0001$) étaient significativement plus fréquentes chez les patients nouveaux STB+ que chez les STB-. Pour les autres anomalies cutanées, rétiniennes et cardiaques, on ne retrouvait pas de différence significative entre les deux populations (tableau 4).

La lymphangioliéiomyomatose était significativement plus fréquente dans les patients nouveaux STB+ que chez les patients STB- (14,3% contre 1,5%, $p=0,0216$). Il n'y avait en revanche pas de différence significative dans la prévalence des pneumothorax (14,3% versus 3,7%, $p=0,1722$) et de l'insuffisance respiratoire (14,3% contre 7,4%, $p=0,5068$; tableau 5).

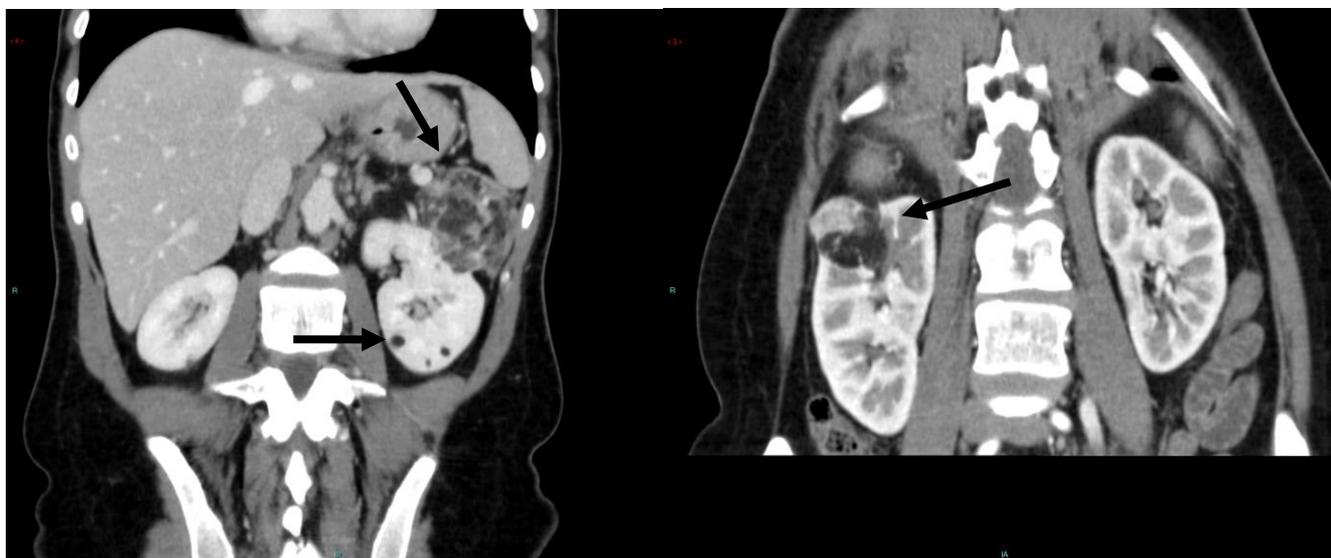
Il n'y avait pas de différence significative entre les deux populations concernant l'hématurie (14,3 versus 13,8%, $p=0,9724$), l'hypertension artérielle (28,6% contre 48,6%, $p=0,3012$) ainsi que pour la maladie rénale chronique (14,3% versus 16,7%, $p=0,8688$; tableau 6).

Patients STB+ vs nouveaux STB+ :

Sur le plan neurologique, il existait une différence significative concernant le retard mental (40% vs 0%, $p = 0,0497$) et l'épilepsie (73,3% vs 14,3 %, $p= 0,0096$) entre les patients STB+ et les nouveaux STB+ (tableau 3).

Les critères dermatologiques tels que les angiofibromes étaient significativement plus fréquents chez les patients STB+ que chez les nouveaux STB+ (80% vs 14,3%, $p= 0,0035$). Aucune différence statistique n'était notée concernant la prévalence des plaques « peau de chagrin », des fibromes unguéaux et des macules hypomélanoïtiques entre les deux sous-populations (tableau 4).

Il n'y avait pas de différence significative concernant la prévalence des rhabdomyomes cardiaques, des hamartomes rétiniens, de l'hématurie macroscopique, de l'hypertension artérielle, de la maladie rénale chronique et de la lymphangioleiomyomatose entre les deux sous-populations (tableaux 4, 5 et 6).



Images 3 et 4 : Angiomyolipomes typiques en scanner

Tableau 3 : prévalence des troubles neurologiques dans les 3 sous populations

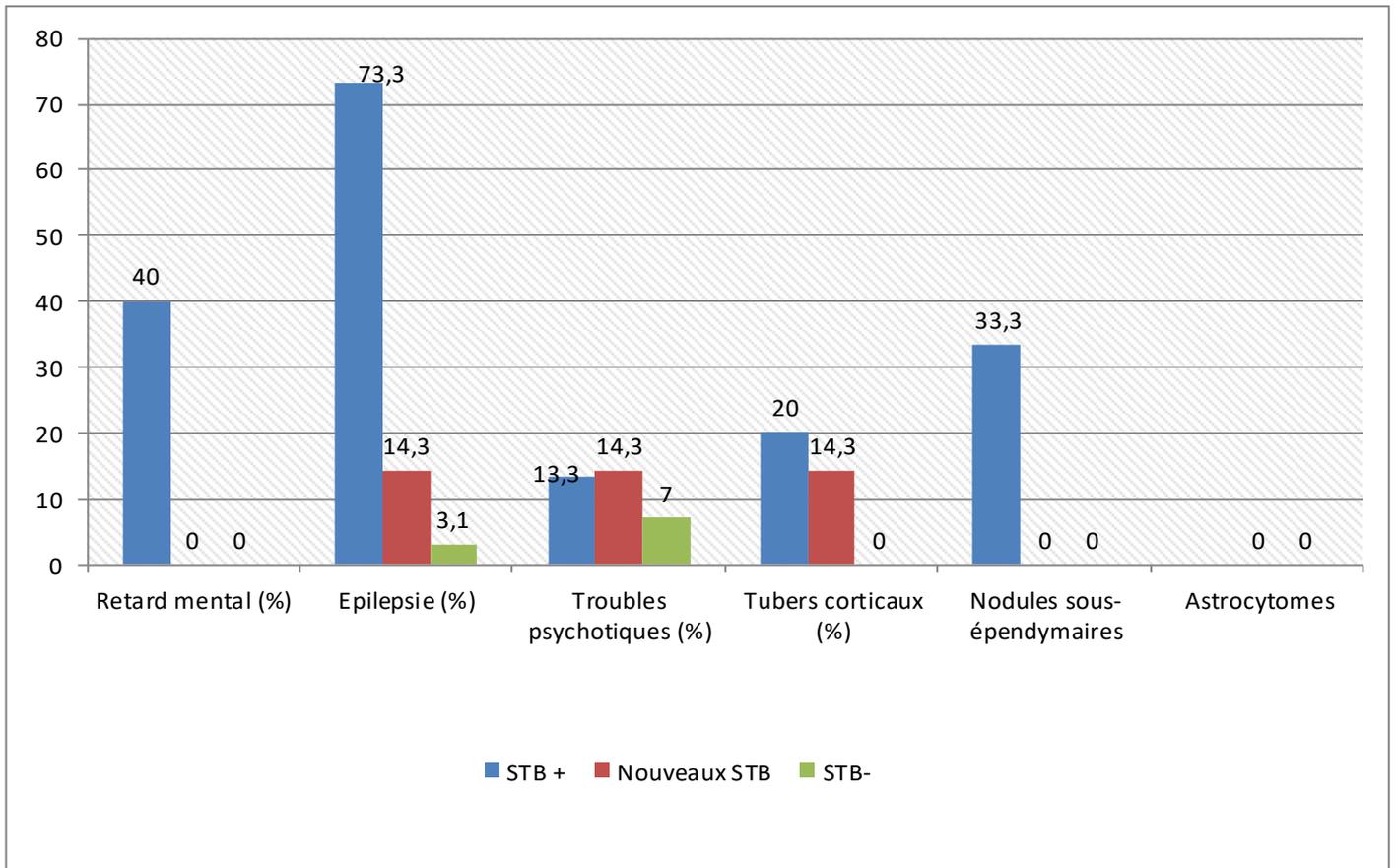


Tableau 4 : prévalence des lésions dermatologiques, rétiniennes et cardiaques dans les 3 sous populations

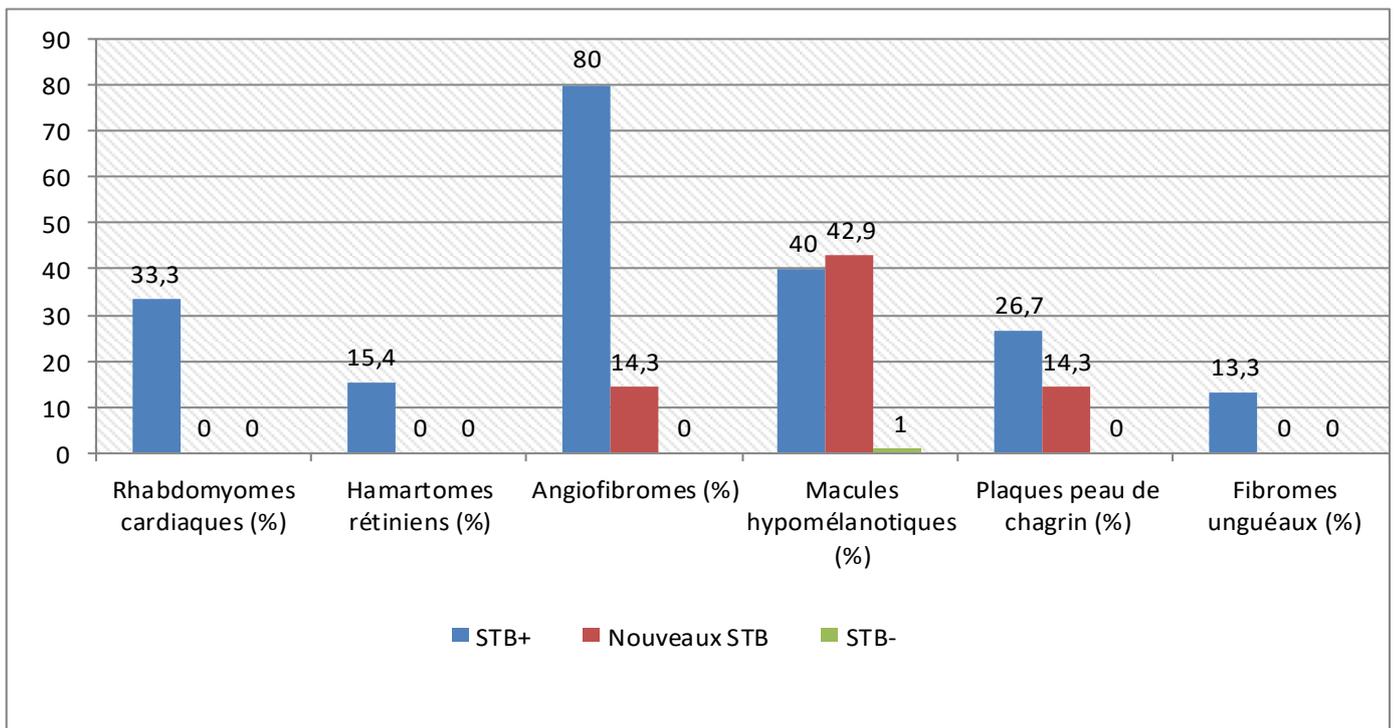


Tableau 5 : prévalence des lésions pulmonaires dans les 3 sous populations

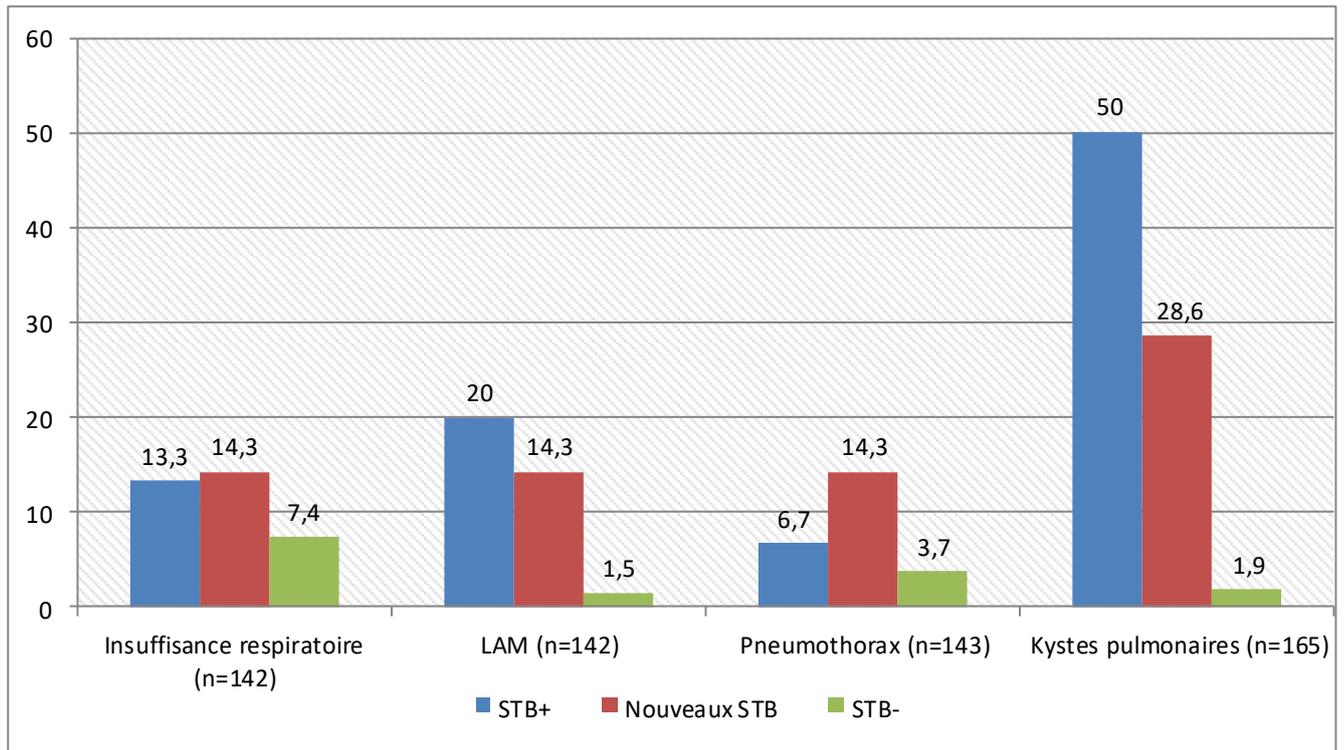
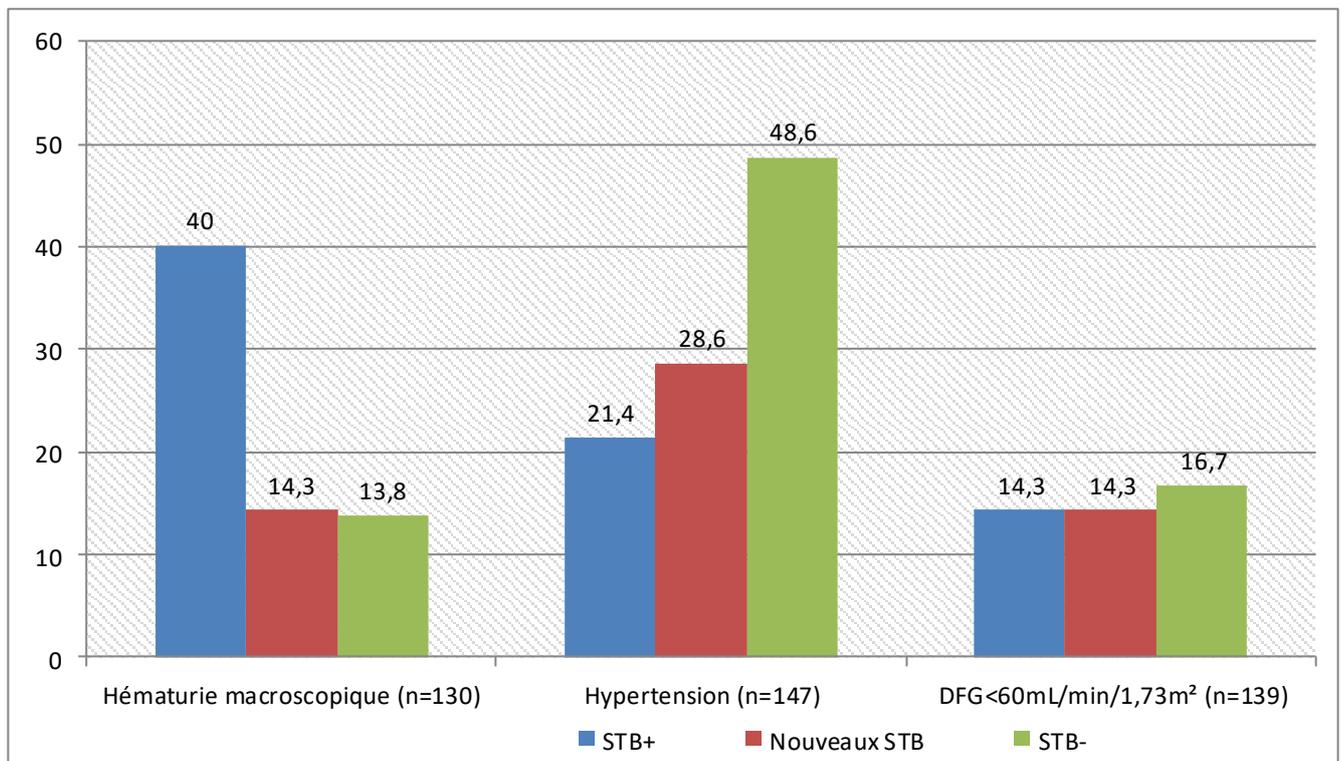


Tableau 6 : prévalence de l'hématurie, l'HTA et l'insuffisance rénale dans les 3 sous populations



Suivi des AML :

Des données de suivi n'étaient disponibles que chez 128 patients sur 182 (70,4%). La durée de suivi ne dépassait 3 années que dans 57 cas (31,3%). Chez ces 57 patients, 33 lésions (57,89%) sont restées inchangées après un suivi de plus de 3 ans. Aucune lésion n'a involué spontanément.

La progression de la taille des lésions était relativement similaire chez les patients STB- (AML sporadiques) et chez les nouveaux STB+. Elle était beaucoup plus nette chez les patients STB+. Les données de suivi permettaient d'estimer la croissance moyenne des lésions à 0,7 mm/an chez les patients STB-, 1,0 mm/an chez les nouveaux STB+, et 3,0 mm/an chez les STB+ (tableau 7).

	STB-	Nouveaux STB+	STB +
Croissance moyenne (mm/an)	0,7	1,0	3,0
Croissance moyenne (en pourcentage de taille initiale)	3,52%	2,13%	6,17%

Tableau 7 : Evaluation de la croissance moyenne estimée selon le statut STB- et nouveau STB+

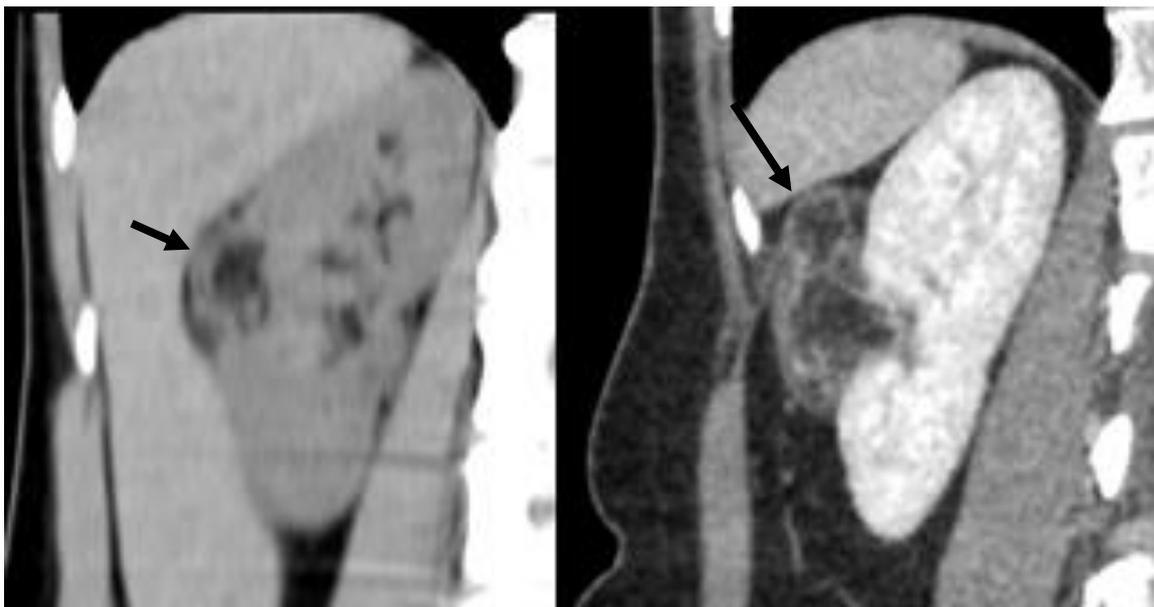
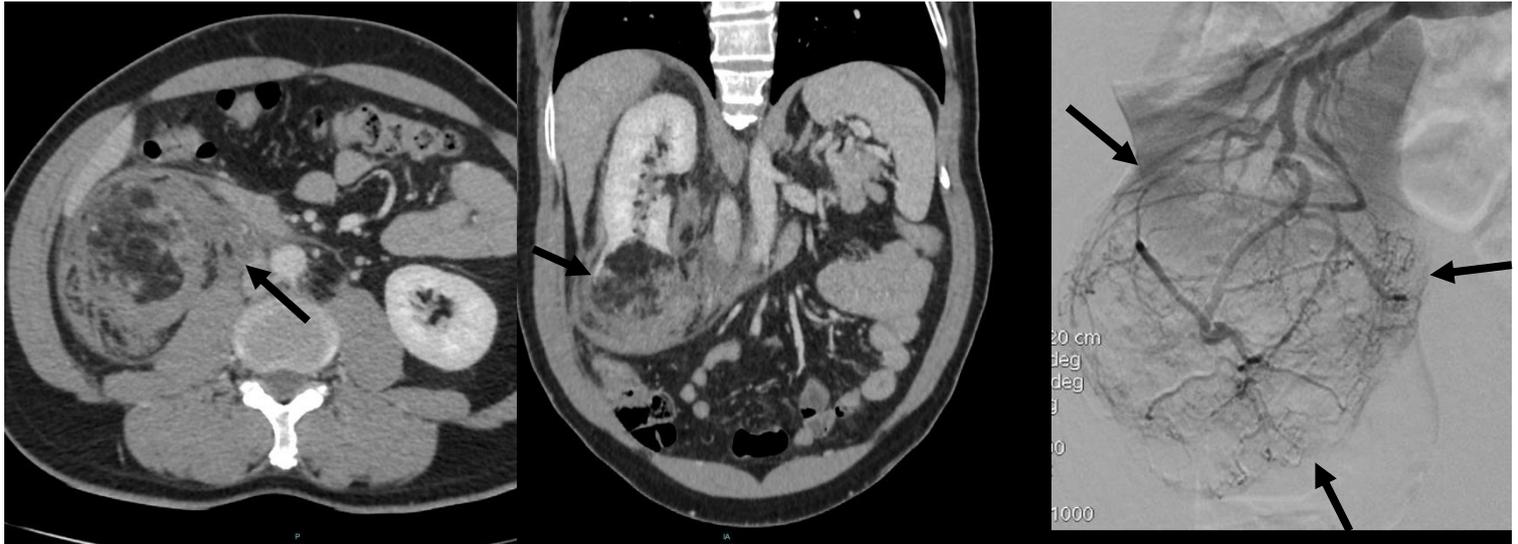


Image 5 : Angiomyolipome ayant augmenté de taille après 9 ans de suivi, sans contexte de sclérose tubéreuse de Bourneville



Images 6, 7 et 8 : Hémorragie rétro-péritonéale aigue révélant un angiomyolipome du pôle inférieur du rein droit ayant nécessité un traitement par embolisation en urgence, sans contexte de STB



Images 8 et 9 : Angiomyolipomes multiples et bilatéraux chez deux patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville

DISCUSSION

L'objectif principal de cette étude était d'évaluer le lien entre des AML rénaux découverts fortuitement sur une imagerie abdominale et une éventuelle sclérose tubéreuse de Bourneville associée, et d'analyser les caractéristiques cliniques, d'imagerie et de suivi des AML sporadiques et des AML liés à la STB.

Dans une population de patients porteurs d'AML recrutée sur une période de 10 ans dans notre institution nous avons répertorié 182 patients dont 22 STB+. Cela correspond à une prévalence de l'angiomyolipome rénal de l'ordre de 0,14% dans notre institution sur des scanners abdominaux. Ces données dépendent grandement de la population étudiée et de la méthode employée (Fittschen et Fujii avaient estimé cette prévalence à respectivement 0,44% et 0,23% à partir d'échographies).¹⁵⁻¹⁶

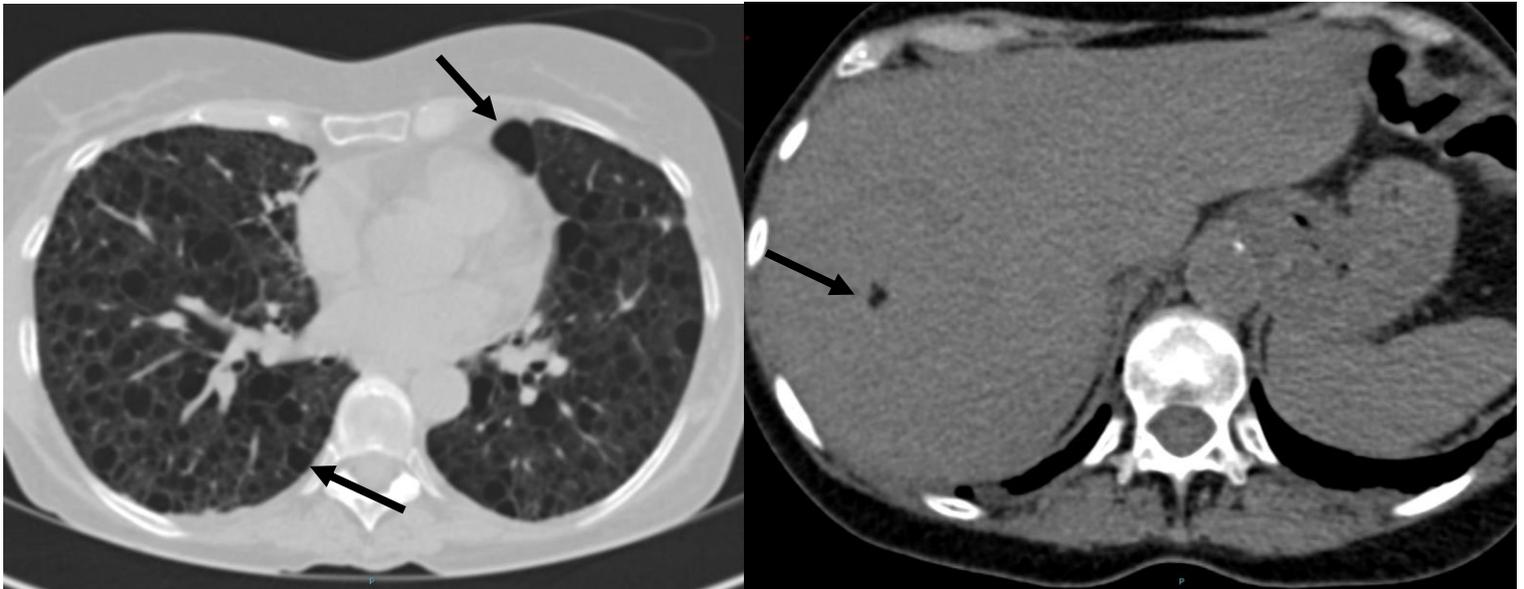
Il est communément admis que dans une population de patient porteurs d'AML rénaux, la prévalence de la STB est comprise entre 10 et 20%.^{1,2} Ces estimations sont basées sur de petites séries (<100 patients).^{17,18} Notre population plus large permet d'estimer ce taux à 12,1%. Notre série de patients a été constituée de manière différente de la plupart des autres études dont les populations sont souvent issues de données chirurgicales ou anatomo-pathologiques ce qui a pu conduire à une surreprésentation des lésions les plus volumineuses, les plus évolutives et à plus fort risque hémorragique. Dans notre étude, les AML étaient ainsi plus petits en moyenne avec une taille moyenne de 23 mm pour une médiane à 15mm, contre 69 mm en moyenne pour Yamakado et al.¹⁴ Les AML associés à la STB étaient plus fréquemment volumineux, multiples et évolutifs en accord avec les données de la littérature.^{8,9,10}

Sur les 22 patients porteurs de STB selon les critères internationaux 2012¹³, 7 n'étaient pas connus comme porteurs de cette maladie. Dans notre étude, nous montrons donc qu'il est possible d'identifier des patients porteurs d'une STB, à partir des données radiologiques et cliniques. Pour différencier les AML liés à une STB et les AML sporadiques, les critères d'imagerie s'étant révélés significatifs sont le nombre de lésions, la visibilité de vaisseaux intra-lésionnels en imagerie en coupes, la présence d'anévrysmes et l'association à des AML hépatiques et à des kystes pulmonaires. Dans la littérature, le taux d'AML hépatiques liés à la STB est de l'ordre de 25%.¹³

Les critères cliniques qui nous sont apparus significatifs étaient les tubers corticaux sur le plan neurologique et les lésions dermatologiques à type d'angiofibromes, de macules hypomélanotiques et de plaques « peau de chagrin ».

CONCLUSION

Dans notre institution, en moyenne, tous les 18 mois, 26 patients sont identifiés comme présentant un angiomyolipome rénal, avec parmi eux en moyenne 3 porteurs d'une sclérose tubéreuse de Bourneville dont un sans antécédent personnel connu de STB. Ces données sont importantes maintenant qu'il existe des solutions thérapeutiques dédiées et dans une optique de conseil génétique.



Images 10 et 11 : Lésions associées aux angiomyolipomes rénaux : lymphangioléiomyomatose pulmonaire se traduisant par de multiples kystes pulmonaires et petit angiomyolipome hépatique isolé, chez un même patient, dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville.

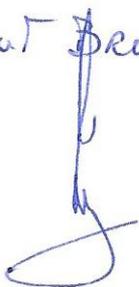
Références bibliographiques

1. Rabenou RA, Charles HW. Differentiation of Sporadic Versus Tuberous Sclerosis Complex-Associated Angiomyolipoma. *AJR Am J Roentgenol* 2015;205:292-301.
2. Wagner BJ, Wong-You-Cheong JJ, Davis CJ. Adult renal hamartomas. *Radiographics*. 1997;17:155-69.
3. Jinzaki M, Tanimoto A, Narimatsu Y, Ohkuma K, Kurata T, Shinmoto H, et al. Angiomyolipoma: imaging findings in lesions with minimal fat. *Radiology* 1997;205:497-502.
4. Jinzaki M, Silverman SG, Akita H, Nagashima Y, Mikami S, Oya M. Renal angiomyolipoma: a radiological classification and update on recent developments in diagnosis and management. *Abdom Imaging* 2014;39:588-604.
5. Bosniak MA, Megibow AJ, Hulnick DH, Horii S, Raghavendra BN. CT diagnosis of renal angiomyolipoma: the importance of detecting small amounts of fat. *AJR Am J Roentgenol* 1988;151:497-501.
6. Simpson E, Patel U. Diagnosis of angiomyolipoma using computed tomography-region of interest $<$ or $=-10$ HU or 4 adjacent pixels $<$ or $=-10$ HU are recommended as the diagnostic thresholds. *Clin Radiol* 2006;61:410-6.
7. Bosniak MA. Angiomyolipoma (hamartoma) of the kidney: A preoperative diagnosis is possible in virtually every case. *Urologic Radiology* 1981;3:135-42.
8. O'Callaghan FJ, Noakes MJ, Martyn CN, Osborne JP. An epidemiological study of renal pathology in tuberous sclerosis complex. *BJU Int* 2004;94:853-7.
9. Seyam RM, Bissada NK, Kattan SA, Mokhtar AA, Aslam M, Fahmy WE, et al. Changing trends in presentation, diagnosis and management of renal angiomyolipoma: comparison of sporadic and tuberous sclerosis complex-associated forms. *Urology* 2008;72:1077-82.
10. Eijkemans MJC, van der Wal W, Reijnders LJ, Roes KCB, van Waalwijk van Doorn-Khosrovani SB, Pelletier C, et al. Long-term Follow-up Assessing Renal Angiomyolipoma Treatment Patterns, Morbidity, and Mortality: An Observational Study in Tuberous Sclerosis Complex Patients in the Netherlands. *Am J Kidney Dis* 2015;66:638-45.
11. Bissler JJ, Kingswood JC, Radzikowska E, Zonnenberg BA, Frost M, Belousova E, et al. Everolimus for angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis complex or sporadic lymphangiomyomatosis (EXIST-2): a multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet* 2013;381:817-24.

12. Bissler JJ, Kingswood JC, Radzikowska E, Zonnenberg BA, Frost M, Belousova E, et al. Everolimus for renal angiomyolipoma in patients with tuberous sclerosis complex or sporadic lymphangiomyomatosis: extension of a randomized controlled trial. *Nephrol Dial Transplant* 2016;31:111-9.
13. Northrup H, Krueger DA, et al. International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Group Tuberous sclerosis complex diagnostic criteria update recommendations of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference. *Pediatr Neurol*. 2013;49:243–254.
14. Yamakado K, Tanaka N, Nakagawa T, Kobayashi S, Yanagawa M, Takeda K. Renal angiomyolipoma: relationships between tumor size, aneurysm formation, and rupture. *Radiology* 2002;225:78-82.
15. Fittschen A, Wendlik I, Oeztuerk S, Kratzer W, Akinli AS, Haenle MM, et al. Prevalence of sporadic renal angiomyolipoma: a retrospective analysis of 61,389 in- and out-patients. *Abdom Imaging*. oct 2014;39(5):1009-13.
16. Fujii Y, Ajima J, Oka K, Tosaka A, Takehara Y. Benign renal tumors detected among healthy adults by abdominal ultrasonography. *Eur Urol* 1995;27:124-7
17. Hajdu SI, Foote 1W. Angiomyolipoma of the kidney: report of 27 cases and review of the literature. *J Urol* 1989; 102:396-401.
18. Lemaitre L, Robert Y, Dubrulle F, et al. Renal angiomyolipoma: growth followed up with CT and/or US. *Radiology* 1995; 197:598-602.

Vu, le Directeur de Thèse

LOUIS DRAPERENI



Vu, le Doyen

De la Faculté de Médecine de Tours

Maillard Bruno

36 pages – 7 tableaux – 11 illustrations – 2 annexes – 1 figure

Résumé :

Introduction : L'incidence de l'angiomyolipome rénal (AML, "sporadique" ou associé à la Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB)) est mal connue. L'identification de patients atteints de STB est souvent difficile mais a pris une importance cruciale maintenant que de nouveaux traitements sont disponibles permettant d'améliorer le pronostic rénal et neurologique.

Méthodes : De 2006 à 2016, les imageries abdominales (TDM et IRM) ont été réalisées sur 133 882 patients. Les comptes rendus ont été analysés et les imageries ont été revues.

Résultats : 182 sur 133882 patients (0,14%) étaient porteurs d'un ou plusieurs AML rénaux et parmi eux 22 (12,1%) avaient une STB : 15 patients suivis pour celle-ci et 7 (31,8%) pouvant être désormais considérés comme STB.

Comparativement aux patients sans STB, les patients nouvellement identifiés présentaient un nombre d'AML rénaux plus important, avec une vascularisation et des anévrysmes plus souvent visibles au sein de ces lésions. Une association aux AML hépatiques et aux kystes pulmonaires était observée. Chez ces patients, les tubers corticaux étaient plus fréquents, ainsi que certaines lésions dermatologiques (en particulier angiofibromes, macules hypomélanotiques et plaques « peau de chagrin »).

Comparativement aux patients avec un antécédent personnel de STB, les patients étaient plus âgés, avec des AML moins nombreux, moins souvent bilatéraux, et prenaient un aspect majoritairement moins tissulaire chez les patients nouvellement identifiés. Les anomalies dermatologiques de type angiofibromes, le retard mental et l'épilepsie étaient aussi moins fréquents dans ce dernier sous-groupe.

Conclusion : Dans notre institution, il a été possible de découvrir 7 nouvelles STB, à partir des données de l'imagerie abdominale et de la clinique, en particulier des lésions cutanées ou des antécédents neurologiques. Ces patients étaient porteurs d'AML présentant plus d'anévrysmes en imagerie et étaient plus souvent associés à des AML hépatiques et des kystes pulmonaires.

Mots clés :

Angiomyolipome rénal, Sclérose tubéreuse de Bourneville, Tumeur rénale, Epidémiologie.

Jury :

Président du Jury : Professeur Jean-Michel HALIMI
Directeur de thèse : Professeur Laurent BRUNEREAU

Membres du Jury : Professeur Laurent BRUNEREAU
Professeur Jean-Philippe COTTIER
Monsieur Benjamin FAIVRE D'ARCIER
Monsieur Julien PUCHEUX

Date de soutenance : 24 mai 2018.