

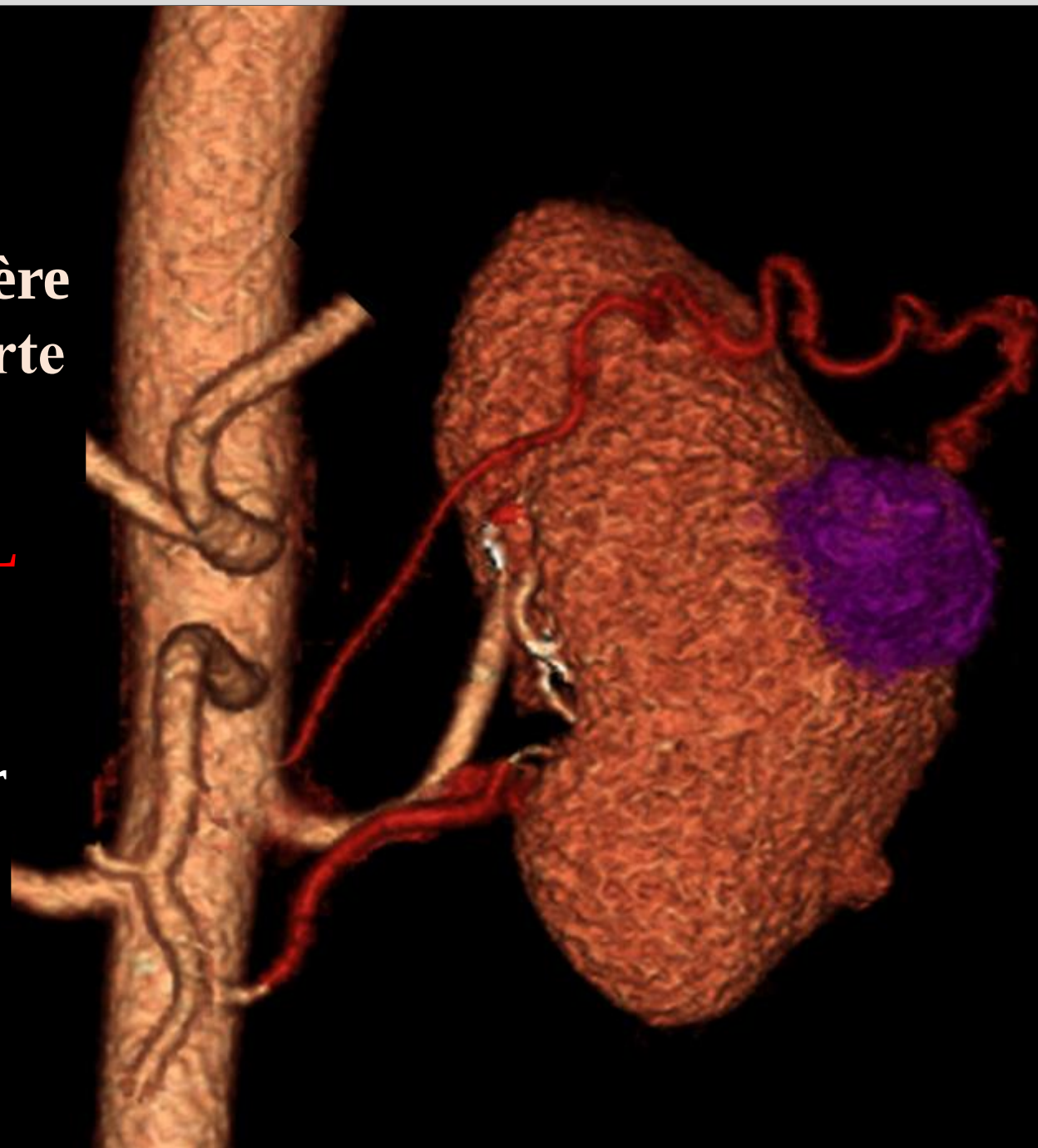
**Carcinome a cellule claire rénal à artère
nourricière propre provenant de l'aorte
sur Maladie de von Hippel-Lindau**

Y. BELTAS, D.AHNOU K. ALLAL

**Service de Radiologie et d'Imagerie
Médicale**

CHU Issad Hassani, Beni-Messous, Alger

20 émes
**Journées Algero-Françaises
de Radiologie et d'Imagerie Médicale**



Introduction:

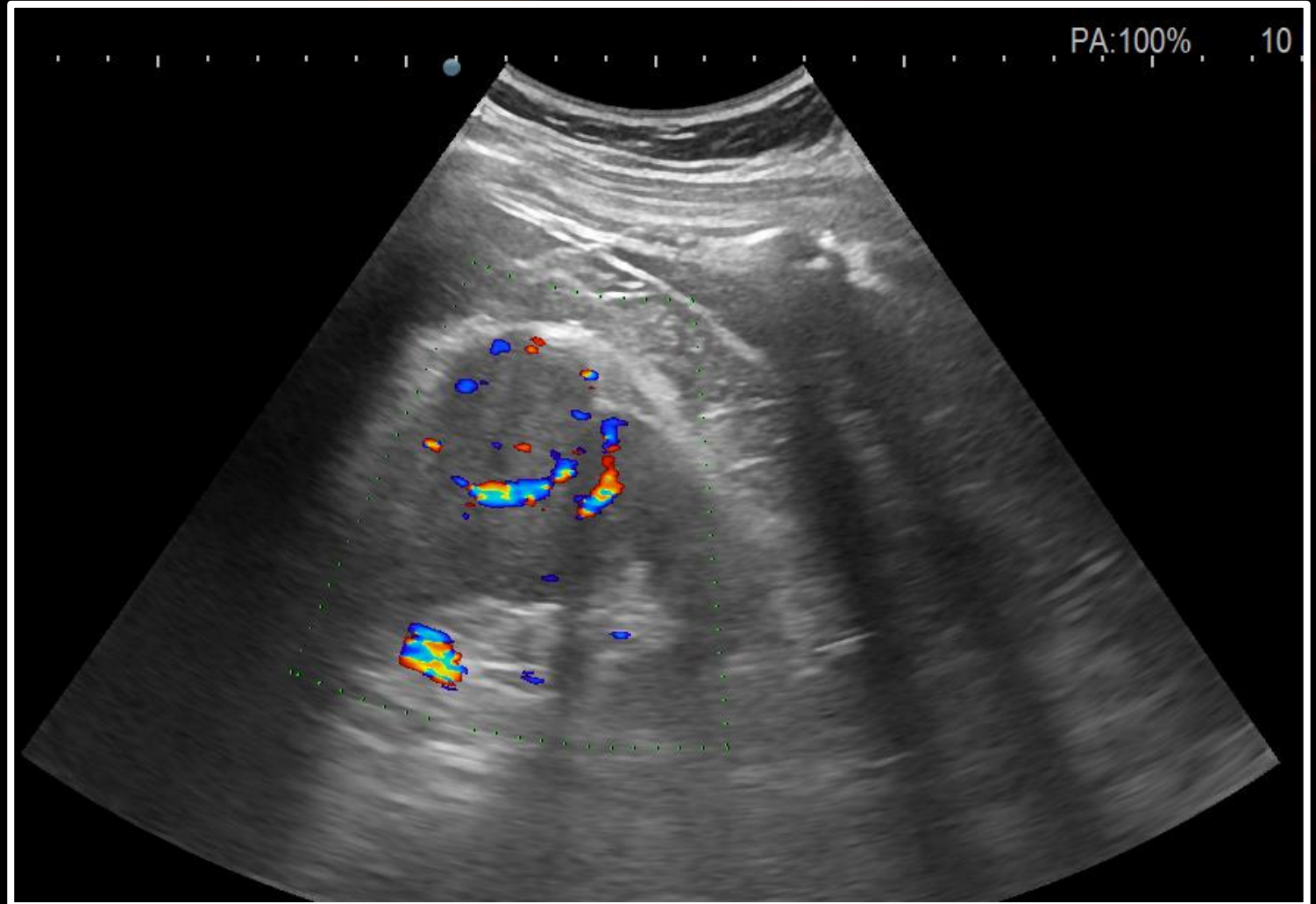
La maladie de Von Hippel Lindau (VHL), est une affection rare, de transmission autosomique dominante, caractérisée par une prédisposition héréditaire au développement de tumeurs richement vascularisées du système nerveux central, de la rétine, des reins, des surrénales et du pancréas.

Présentation du cas :

Il s'agit d'un homme âgé de 63 ans, aux antécédents familiaux du cancer rénale, présentant de multiples lésions kystiques rénales corticales bilatérales associé à une masse médio-rénale externe gauche richement vascularisée par une artère nourricière propre provenant de l'Aorte objectivée à l'Angio-TDM rénale.

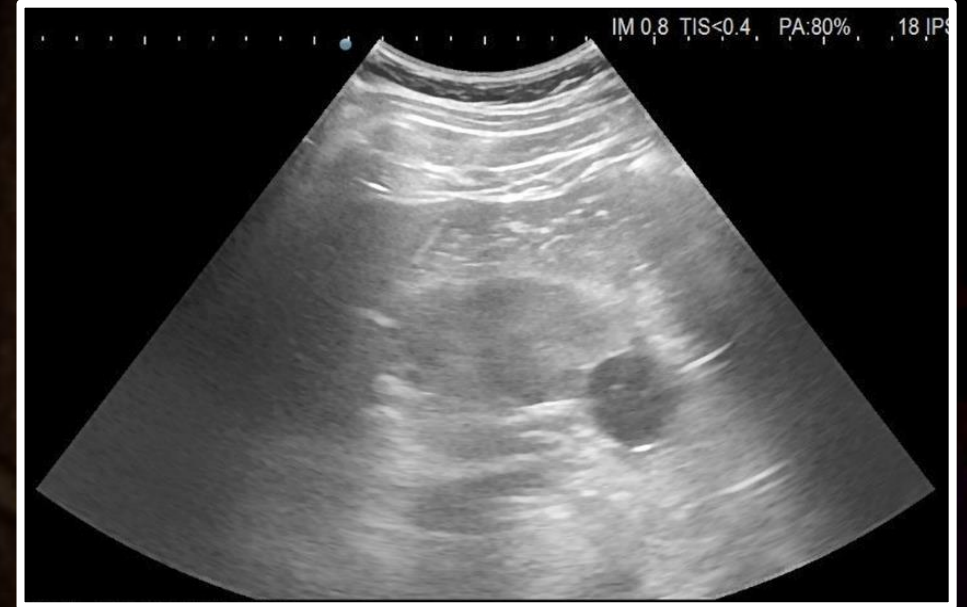
Echographie:

Echographie réalisée avec une sonde convexe objective une masse médio-rénale externe gauche iso-échogène au parenchyme rénal richement vascularisée au doppler couleur.



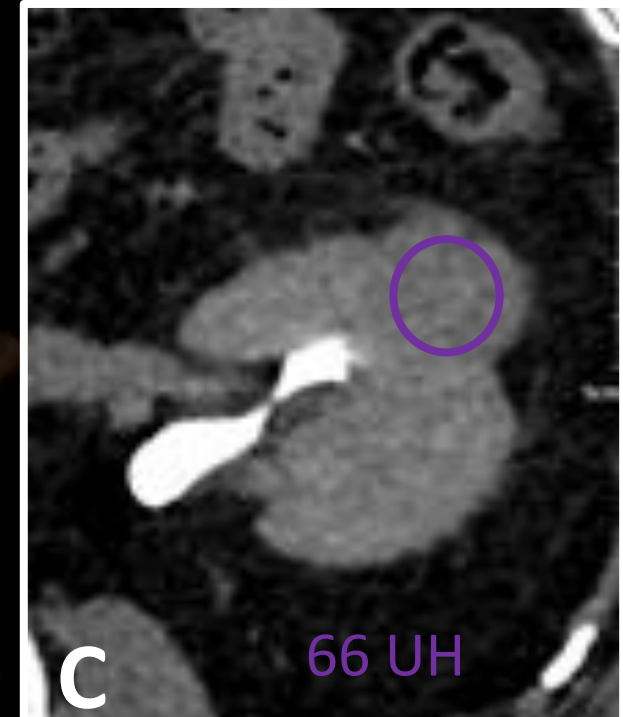
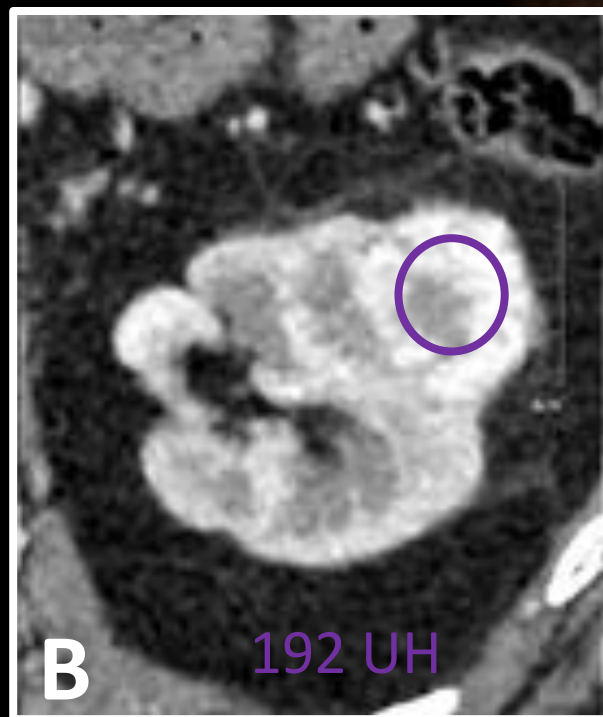
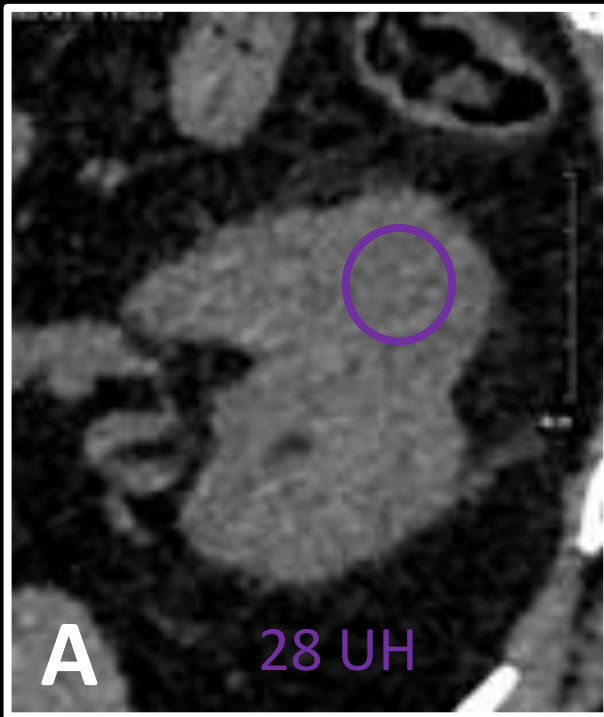
Echographie:

Multiples lésions rénales
corticales bilatérales kystiques,
simples pour la plus part et
dont une est solido-kystique.



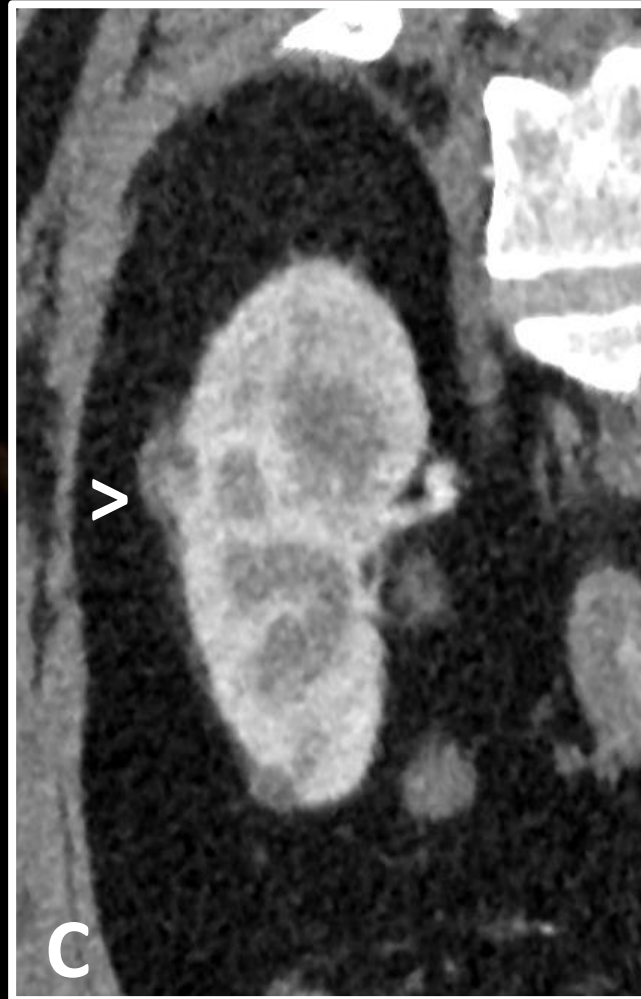
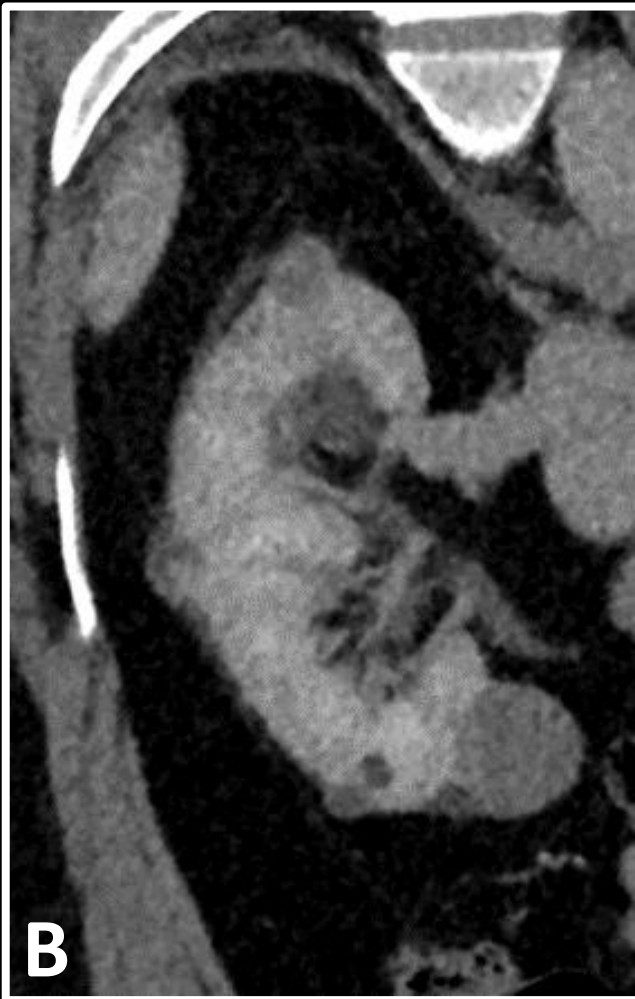
Angio-TDM rénale



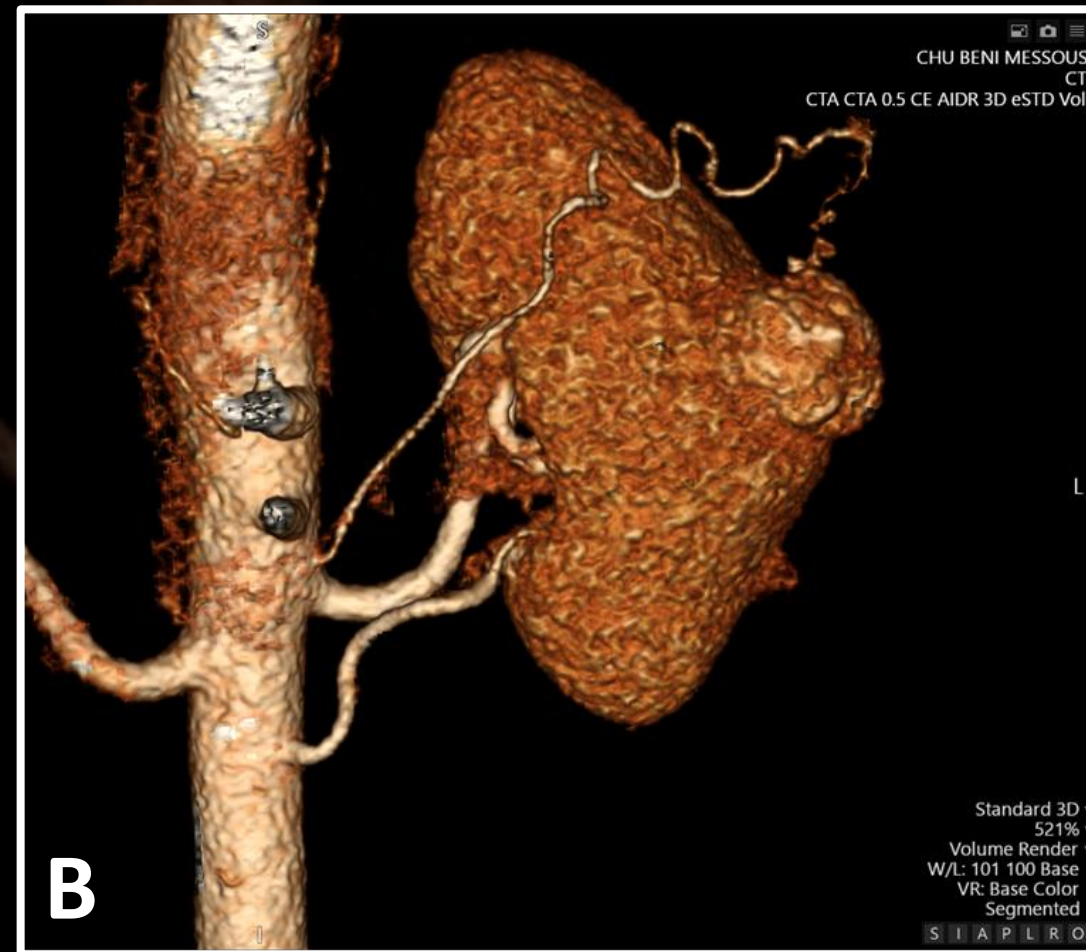


Coupes axiales centrées sur la masse rénale gauche aux différent temps : en contraste spontané (A), au temps artériel (B) et au temps excrétoire (C)

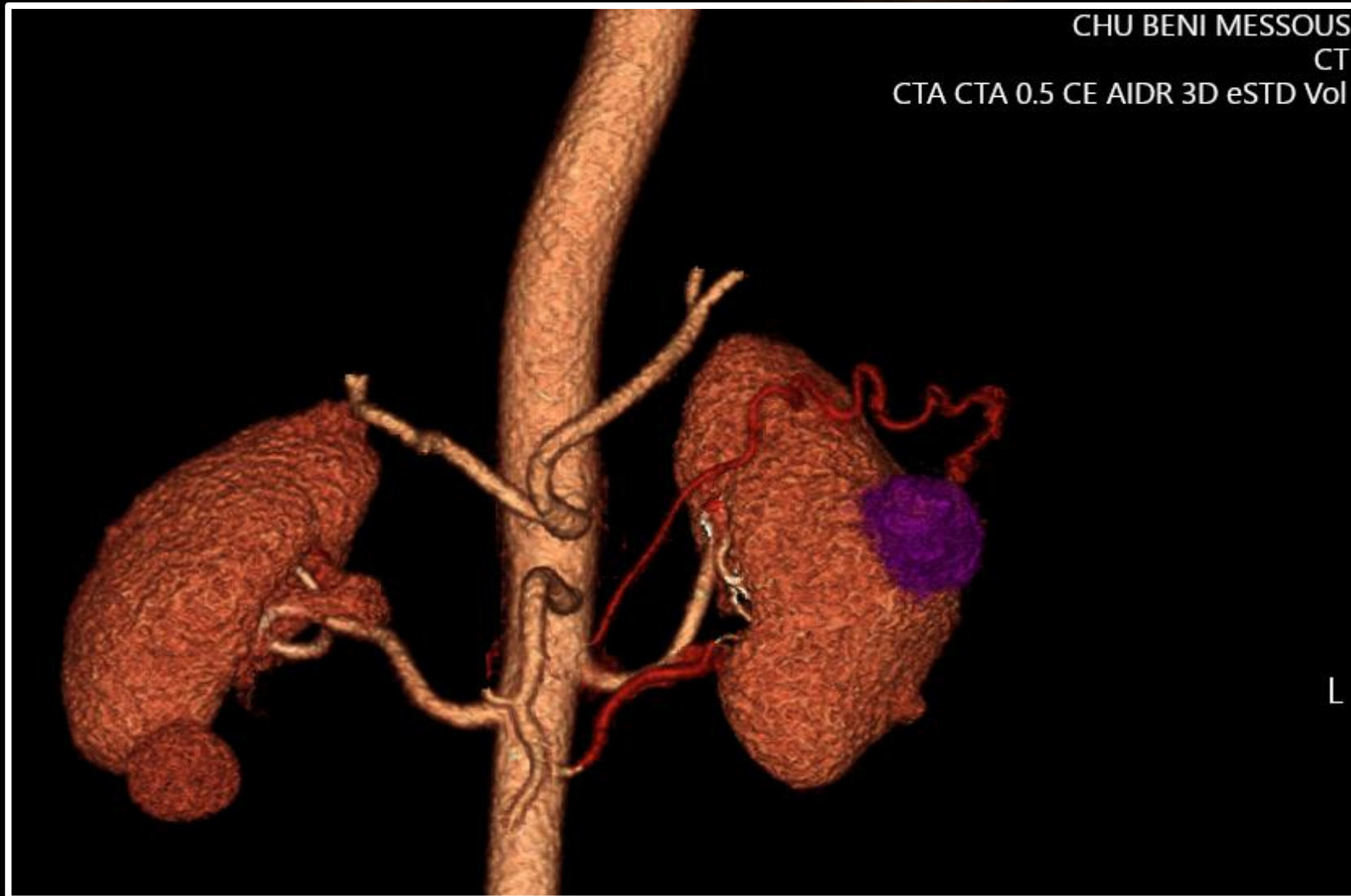
Une masse solide medio-rénale externe, cortico-médullaire, épargnant le sinus et à distance du hile, bien limitée, a développement exophytique, infiltrant la graisse péri-rénale localement, spontanément isodense au parenchyme rénale (25 UH), homogène non calcifiée, se rehaussant intensément par le contraste de façon hétérogène (de densité moyenne au temps néphrographique de 192 UH), à plage central hypodense, s'homogénéisant au temps excrétoire.



Multiples formations kystiques spontanément hyperdenses corticales rénales droites non réhaussées par le contraste; classables Bosniak II (A et B), et une formation solido-kystique corticale medio-rénale externe droite; classable Bosniak IV ((>) en C et D)



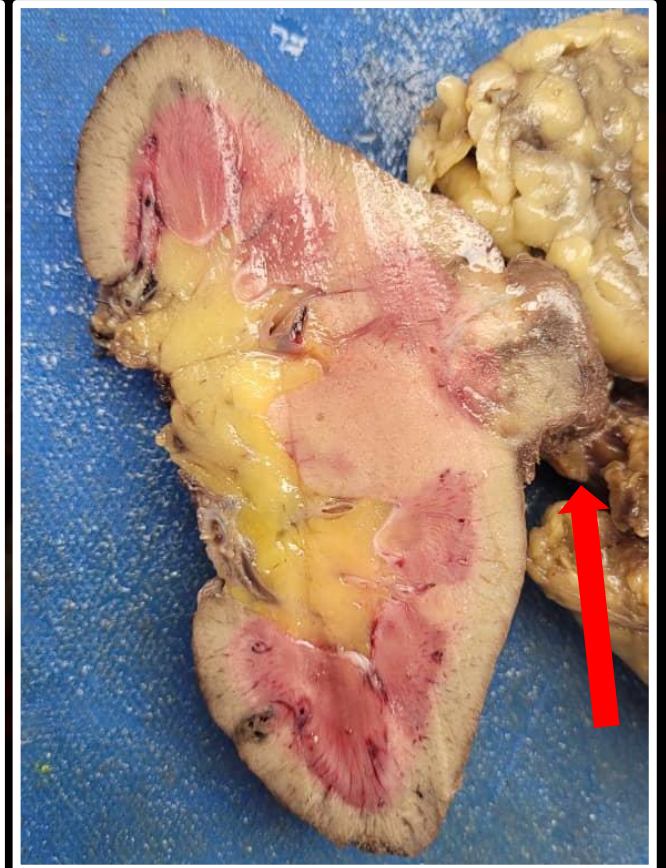
Coupe en reconstruction sagittale (A) et en 3D (B), montrant: une vascularisation particulière de la masse rénale provenant principalement d'une artère nourricière unique a trajet long et tortueux, d'aspect grêle, naissant par un ostium propre de l'aorte abdominale.



**Image en reconstruction 3D la masse rénale gauche et son artère
nourricière propre**

ANATOMO-PATHOLOGIE:

Carcinome à cellules claires classé pT1a Nx selon la p TNM 2017 (grade 4 de l'USUP)

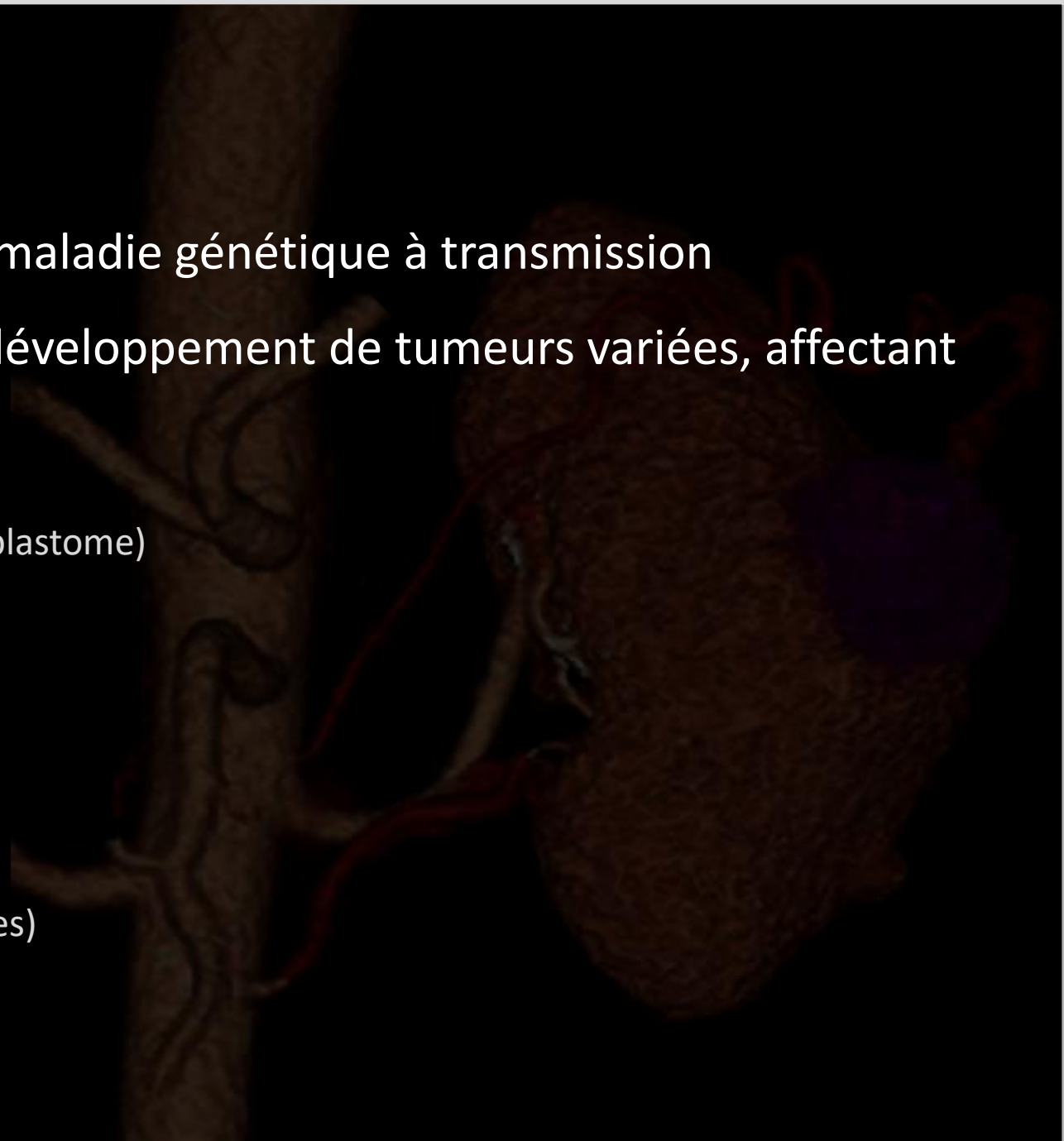


Vue macroscopique de la pièce de néphrectomie gauche

Rappel:

La maladie de **Von Hippel Lindau** est une maladie génétique à transmission autosomique dominante, prédispose au développement de tumeurs variées, affectant avec prédilection:

- le système nerveux central (hémangioblastome)
- la rétine (hémangioblastome)
- le rein (kystes et/ou carcinomes)
- la surrénale (phéochromocytome)
- le pancréas (kystes et/ou tumeurs endocrines)
- Le sac endolymphatique (tumeurs)



Rappel:

Critères diagnostiques de la maladie de VHL

▪ Lésions majeures

- Hémangioblastome du névraxe (60 à 80 %)
- Hémangioblastome rétinien (50 à 60 %)
- Kystes rénaux / cancer rénal à cellules claires (30 à 60 %)
- Phéochromocytome (11 à 19 %)
- Kystes / tumeurs neuro endocrines du pancréas (30 à 65 %)
- Tumeur du sac endolymphatique

• Lésions mineures

- Cystadénome de l'épididyme
- Cystadénome du ligament large

Rappel:

Critères diagnostiques de la maladie de VHL

Deux lésions majeures dont un hémangioblastome en l'absence d'histoire familiale

Ou

Une seule lésion majeure en présence d'ATCD familiaux

Deux types cliniques

Type 1 : VHL sans phéochromocytome

Type 2 : VHL avec phéochromocytome

Rappel:

LE GENE:

- Il a été identifié en 1993 sur le bras court du chromosome 3 (3P25-26)
- C'est un gène suppresseur de tumeur codant la protéine VHL qui inhibe certains oncogènes et le VEGF (facteur de croissance vasculaire)

Discussion:

Dans notre cas le patient présent de multiples lésions kystiques corticales rénales bilatérales dont une est suspecte classée Bosniak IV avec un Carcinome à cellules claires médio-rénale externe gauche prouvé histologiquement et des antécédents familiaux de cancer rénale ce qui à permet de retenir le diagnostique de la Maladie de Von Hippel Lindau.

La particularité chez ce patient est que sa masse rénale corticale gauche présente une artère nourricière propre provenant de l'aorte abdominale.

Conclusion:

L'association de kystes rénaux multiples, de tumeurs rénales solides à une histoire familiale de cancer du rein fait porter sans équivoque le diagnostic de maladie de Von Hippel Lindau (VHL).

L'atteinte rénale survient chez 30 à 70 % des sujets porteurs de la maladie et des cancers du rein bilatéraux apparaissent alors dans 63 % à 75 % des cas.

Le scanner multi-barette apporte des possibilités nouvelles sous réserve d'une bonne technique d'acquisition et de reconstruction

Références:

- Choyke PL, Glenn GM, Walther MM, et al. The natural history of renal lesions in von Hippel-Lindau disease: a serial CT study in 28 patients. AJR Am J Roentgenol 1992;159:1229-34.
- B Taouli. Spectrum of Abdominal Imaging Findings in von Hippel-Lindau Disease. Am. J. Roentgenol 2003;181:1049-54
- S Richard. Von Hippel-Lindau disease. Lancet 2004;10;363: 1231-4
- S Hoegerle. Pheochromocytomas: Detection with 18F DOPA Whole-Body PET—Initial. Radiology 2002;222:507-12
- PL Choyke. Von Hippel-Lindau disease: radiologic screening for visceral manifestations. Radiology 1990;174:815-2
- W. Dähnert. Radiology Review Manual. Williams & Wilkins. 3rd Edition, Baltimore 1996
- Bosniak classification of cystic renal masses , Instituto do cancer do estado de San Paulo, Brazil 2020; Marcelo Queiroz Abdalla Houat, Mauricio Cordeiro Pablo Sierra