
Le diagnostic (et les pièges) des ectopies rénales

Fred AVNI – Elisa AMZALLAG-Bellenger – René-Hilaire PRISO

Radiopédiatrie et Urologie Pédiatrique

Hôpital Jeanne de FLANDRE, Hôpitaux universitaires de Lille

Freddy.Avni@chru-Lille.fr

1. Rappel embryologique

Le bourgeon urétéral s'individualise à partir du canal mésonéphritique; il se rapproche du blastème métanéphritique qu'il va atteindre vers la 4-5^e semaine ce qui va entraîner le développement du rein et des systèmes collecteurs. Si le développement se poursuit de la manière attendue, les reins vont subir à la fois une rotation sur eux-mêmes - les hiles rénaux qui étaient plutôt dirigés vers l'extérieur vont se diriger vers l'intérieur – ainsi qu'une migration vers le haut, à la rencontre des surrénales.

Un rein pelvien est donc un rein qui n'a pas migré. Un rein fusionné (rein en fer à cheval, ectopie croisée....) résulte d'un contact entre les blastèmes métanéphritiques durant la migration. Le moment du contact va être déterminant pour définir le type de fusion.

Il faut noter que l'embryologie et les mécanismes connus à ce jour du développement rénal ne permettent pas d'expliquer tous les types d'ectopies rénales.

Il faut noter que la vascularisation du rein au stade embryonnaire en position pelvienne se fait à partir des vaisseaux sacrés; au fur et à mesure de la migration, ces vaisseaux involuent et la vascularisation rénale se fera d'abord au travers des branches des artères iliaques puis ce sont les artères rénales définitives qui prendront le relais.

2. Types d'ectopies rénales

a. *Rein pelvien*

Le rein pelvien est le type le plus fréquent des reins « ectopiques » (60% des cas). Dans 10%, le rein pelvien est unique

Le rein pelvien est souvent plus petit qu'un rein en position lombaire, il peut être malroté et présenter des signes de dysplasie. Il peut être le siège d'un reflux vésico-urétéral. Une dilatation obstructive peut également survenir, ce

qui nécessitera dans certains cas une correction chirurgicale. Le rein pelvien peut aussi être le siège d'une dysplasie rénale multikystique (DRMK).

b. *Rein (intra)thoracique*

A l'inverse d'un rein pelvien n'ayant pas migré, un rein intra-thoracique est un rein qui a subi une migration trop importante. Le rein va se retrouver en-dessous voire même au-dessus du diaphragme. Il ne faudra d'ailleurs pas le confondre avec une tumeur neurogène para-vertébrale postérieure.

Le rein thoracique pourra être associé à une hernie diaphragmatique ou à une éventration diaphragmatique.

c. *Ectopies rénales avec fusion*

- i. **Rein en fer à cheval**: cette anomalie classique survient dans 1/500 naissances. Les deux pôles (inférieurs, le plus souvent) des reins se touchent et une bande isthmique de parenchyme ou fibreuse les relie. L'isthme doit être recherché en position sous ombilicale par voie antérieure. Le rein en fer à cheval se trouve le plus souvent en position médiane mais il peut aussi être quelque peu latéralisé à gauche ou à droite.

On note une incidence accrue de duplication pyélo-urétérale, d'obstruction de la jonction pyélo-urétérale ainsi que de reflux vésico-urétéral. Une DRMK peut affecter un héli-rein. Certains auteurs rapportent une incidence accrue d'urolithiase et même de néoplasies (chez l'adulte).

- ii. **Ectopie croisée**: Le diagnostic d'ectopie croisée est porté lorsque les deux reins se retrouvent du même côté du rachis alors que les orifices des uretères sont eux en place. La prévalence en serait de 1/5000 naissances. Par définition, les deux uretères gardent leur orifice normal de part et d'autre du trigone. 90% des reins en ectopie croisée sont fusionnés. Il peut alors être malaisé de différencier par échographie seule des reins fusionnés de reins dupliqués. Le rein en ectopie croisée se situe sous le rein en position normale. Cependant, son axe peut être plus oblique, voire horizontal ce qui déterminera la formation de reins dits sigmoïdes ou en L. La différenciation est alors plus facile.

Les reins en ectopie croisée présentent aussi une incidence accrue de reflux vésico-urétéral.

- iii. **Ectopie doublement croisée** : cas exceptionnels (et embryologiquement inexplicables) où les deux reins croisent la ligne médiane.
- iv. **Reins fusionnés en « cake »**: Le rein en « cake » correspond à l'évolution extrême de la fusion des reins : la fusion intéresse cette fois non seulement le parenchyme mais également les systèmes collecteurs. Ces reins fusionnés peuvent se situer en position pelvienne ou périombilicale.

3. Moments de découverte et pièges diagnostiques

- a. *Moments de découverte* : De manière croissante, les reins ectopiques sont découverts « par hasard » à l'occasion des échographies obstétricales systématiques réalisées durant la grossesse. Ils ne présentent le plus souvent aucune complication.

Ces reins peuvent également être découverts lors de mises au point de syndromes polymalformatifs, identifiés par échographie ou IRM in utéro ou après la naissance. Il faut d'ailleurs rappeler et insister sur l'association classique entre malformations génitales et ectopies rénales surtout chez la petite fille. De ce fait, la découverte d'une ectopie rénale (mais aussi d'une agénésie rénale ou d'une DRMK) doit faire rechercher une malformation des organes génitaux internes (et inversement).

Par ailleurs, les ectopies rénales peuvent être découvertes à l'occasion d'épisodes infectieux, lithiasique voire simplement douloureux.

- b. *(Quelques) Pièges diagnostiques*

- i. **A l'échographie, un rein en ectopie croisée peut ressembler à une duplication rénale:** Comme déjà évoqué, l'ectopie croisée est aisément confondue à l'échographie avec une duplication rénale. Seule une déviation de l'axe du rein inférieur pourrait orienter le diagnostic. Les autres éléments évocateurs d'une ectopie croisée pourraient être une loge rénale controlatérale vide, la visualisation des jets urétéraux en place et un reflux opacifiant les deux uretères (à la cystographie rétrograde).
- ii. **A l'échographie, un rein « en cake » peut en imposer pour un rein pelvien unique:** Les reins fusionnés présentent souvent des caractères d'hypodysplasie (rein échogène, sans différenciation cortico-médullaire). Les éléments évocateurs seront la vacuité des deux loges rénales et la visualisation de 2 complexes hilaires au sein du rein ectopique.
- iii. **Une dilatation marquée d'une des composantes d'un rein en fer à cheval peut masquer l'isthme.** Le diagnostic réalisé sera alors d'une obstruction de la jonction pyélo-urétérale d'un rein non fusionné. Ce ne sera parfois durant l'intervention que le chirurgien se rendra compte de la fusion sous-jacente.

Si possible, le diagnostic d'un rein en fer à cheval compliqué d'une obstruction devra être réalisé en pré-chirurgical. Fréquemment une néphrostomie sera placée dans les cavités fortement dilatées; lors de l'opacification des cavités rénales, la position trop centrale des calyces et l'axe du bassinnet devraient amener à suspecter le diagnostic de reins en fer à cheval. En cas de doute, en particulier avant un acte

chirurgical, il paraît raisonnable de réaliser une uro-irm à visée morphologique.

- iv. **Une DRMK sur un rein pelvien peut en imposer pour un tératome sacroccygien** : Comme déjà mentionné, un rein pelvien peut être le siège d'une DRMK. Suivant sa forme et sa localisation, un diagnostic différentiel avec un tératome sacro-coccygien (TSC) devra être envisagé. Habituellement le TSC sera positionné plus bas dans la région périnéale. Le TSC dans sa forme liquidienne se présente comme une masse septée avec des cloisons plus ou moins épaisses alors que pour la DRMK, il s'agira plutôt de formations kystes de tailles variables.
- v. **Un rein ectopique centro-abdominal extrêmement dilaté et dysplasique peut en imposer pour une masse kystique abdomino-pelviennne**: Une obstruction de la jonction pyélo-urétérale peut survenir sur un rein ectopique ou fusionné et déterminer une hydronéphrose géante. Celle-ci peut s'accompagner d'un amincissement marqué du parenchyme rénal. De ce fait la nature « rénale » de la masse peut être méconnue et les autres diagnostics des masses abdomino-pelviennes kystiques seront préférentiellement envisagés. En cas de doute une uro-irm avec injection de contraste permettra de redresser le diagnostic et d'orienter vers une uropathie obstructive.
- vi. **Un rein ectopique thoracique peut être confondu avec une tumeur neurogène** : Le caractère exceptionnel de la localisation thoracique d'un rein ectopique peut conduire à le confondre avec une tumeur neurogène postérieure. C'est la démonstration d'une DCM et d'un complexe hilare qui permettront d'affirmer le diagnostic.

Références

1. **Glodny G Petersen J Hofman KJ & al** Kidney fusion anomalies revisited: clinical and radiological analysis of 209 cases of crossed fused ectopias and horseshoe kidney *BJU International* 2008; 103: 224-235
2. **van den Bosch CMA van Wijk JAE Beckers GMA** Urological and nephrological findings of renal ectopia *J Urol* 2010; 183:1574-1578
3. **Decter RM** Renal duplication and fusion anomalies *Pediatr clin N Amer* 1997. 44/ 1323-1341
4. **Guarino N Tadini B Camardi P & al** The incidence of associated urological abnormalities in children with renal ectopia *J Urol* 2004; 172: 1757-1759
5. **Desphande C Hennekam RCM** Genetic syndromes and prenatally detected renal anomalies *Semin Fetal Neonatal Med* 2008;13:171-180
6. **Hill LM Grysbeck P Mills A** Antenatal diagnosis of fetal pelvic kidneys *Obstet Gynecol* 1994; 83:333-336
7. **Cassart M Massez A Metens T & al** Complementary role of MRI after sonography in assessing bilateral urinary tract anomalies in the fetus *AJR Amer J Roentgen* 2004 ; 182 :689-695
8. **Stimac G Dimanovski J Ruzic B & al** Tumors in kidney fusions anomalies. Report of five cases and review of the literature *Scand J Urol Nephrol* 2004; 38:485-489