

# Tout ce que nous savons des pyramides rénales....

Fr Avni N D'Haene K Vandenhaut

CUB – Hôpital Erasme – Bruxelles

## 1. Anatomie pyramidale

Un rein comprend environ 14 unités ou lobes. Chaque lobe comprend un cortex périphérique entourant une pyramide, dont la pointe se dirige vers le hile rénal. La pyramide est séparée en zone externe (2/3) (elle-même avec une bande externe et une bande interne) et zone pyramidale interne (1/3). Les vaisseaux arqués cheminent à la limite entre cortex et pyramide. Les pointes des pyramides, ou papilles, sont en contact direct avec les cavités pyélo-calycielles. Elles sont parsemées d'orifices (area cribrosa) permettant à l'urine de s'écouler. La pointe de la papille est « soutenue » par un collier calyciel. Les pyramides peuvent être de type simple ou complexe (composée) correspondant à la fusion de plusieurs pyramides. Le parenchyme rénal est constitué de nombreux néphrons (1 million)(chaque unité néphronique comprend les glomérules, les tubules, des vaisseaux sanguins, des lymphatiques, des nerfs et l' interstitium). Les glomérules et les tubules circonvoqués proximaux se retrouvent uniquement dans le cortex. Les anses de Henlé (ou tubules collecteurs droits fins) sont essentiellement médullaires. Les autres tubules et les tubes collecteurs traversent les deux régions rénales. Il n'y a pas d'artère pénétrant dans la médullaire si ce ne sont les « vasa recta ». La limite entre cortex et médullaire n'est pas linéaire ou géographique, des projections des structures pyramidales se font au plus profond du cortex.

## 2. Echo-anatomie médullaire

### a. Fœtus

Le rein fœtal est visible dès la 9-10<sup>e</sup> semaine en échographie obstétricale sous la forme d'une masse ovalaire para lombaire hyperéchogène. Cette échogénicité va se réduire progressivement (comparativement au foie ou à la rate). Vers le milieu du 2<sup>e</sup> trimestre une différenciation cortico-médullaire pourra être démontrée (elle doit être présente au-delà de 18 semaines). La médullaire est typiquement hypoéchogène par rapport au cortex. Elle grandit relativement plus vite que le cortex au cours de la grossesse. Le rapport cortico-médullaire est d'environ 0,50 à 20 semaines de grossesse, 0,35 à la naissance.

### b. Nouveau-né

Une différenciation cortico-médullaire franche est l'aspect distinctif du rein du nouveau-né. Le cortex échogène est relativement fin et la médullaire hypoéchogène large. Avec des sondes de haute fréquence, les limites cortico-médullaires apparaissent moins nettes, un peu peignées. A la base de la pyramide, on peut observer l'hyperéchogénicité linéaire des vaisseaux arqués. A la pointe de la pyramide on observe de manière non constante, le collier calyciel ; le calyce lui-même sera visualisé s'il est distendu par de l'urine ; il apparaîtra hyperéchogène s'il est collabé.

### c. Enfant

Au fur et à mesure de la croissance ou de l'augmentation du poids, la différenciation cortico-médullaire est progressivement moins franche.

3. Pathologies spécifiquement médullaires ou altération de la DCM (listes non exhaustives)
  - a. Fœtus
    - i. Maladies polykystiques congénitales rénales (avec atteinte médullaire)  
Parmi les maladies kystiques congénitales rénales, certaines se caractérisent par une atteinte histologique spécifiquement médullaire à des degrés divers. On peut citer la polykystose autosomale récessive, la dysplasie médullaire kystique syndromique ou encore la mutation HNF1Béta (dans la forme de mutation umod). L'expression échographique de ces maladies sera variable
    - ii. Thrombose des veines rénales (TVR)  
En cas de TVR, le rein devient globuleux et la DCM disparaît
    - iii. Hypodysplasie rénale  
Le rein est petit et irrégulier. Le parenchyme est hyperéchogène, dédifférencié et peut contenir des kystes de topographie variable.
  - b. Nouveau-né (Tableau 1)
    - i. Protéinurie de Tamm-Horsfall  
Ce n'est pas à proprement parler une pathologie rénale mais un état transitoire d'hyperéchogénicité médullaire lié à un précipité de cristaux intra-tubulaires.
    - ii. Syndrome de Bartter  
Pathologie périnatale liée à un défaut de réabsorption du chlore. Il s'y associe une hypercalciurie à l'origine d'une forme de néphrocalcinose néonatale. Les diagnostics différentiels sont le pseudo-Bartter, le syndrome de Gittelman et l'hyperprostaglandinémie E.
    - iii. Polykystoses congénitales rénales (voir plus haut)  
Les polykystoses rénales congénitales peuvent être découvertes en période néonatale en particulier, les polykystoses récessives. D'autres maladies syndromiques peuvent aussi s'exprimer sous la forme d'une atteinte parfois médullaire : Beckwith-Wiedemann, Sclérose Tubéreuse de Bourneville, HNF1 Béta...
    - iv. Hyperoxalurie primaire de type I (HPO I)  
Dans sa forme néonatale, l'HPO I va paraître sous la forme d'une hyperéchogénicité corticale et parfois médullaire
    - v. Prématuré  
Classiquement, différents éléments (dont l'utilisation de furosémide) concourent au développement d'une néphrocalcinose chez les prématurés
    - vi. Choc et nécrose médullaire
    - vii. Obstruction/reflux  
L'obstruction et le reflux intra-rénal induit dans certains cas des remaniements visibles à l'échographie soit sous une forme d'hyperéchogénicité soit sous la forme de kystes médullaires.
    - viii. Infection  
La candidose peut déterminer une hyperéchogénicité médullaire
    - ix. Divers
  - c. Enfant
    - i. Néphrocalcinose médullaire

Différentes anomalies métaboliques, différents syndromes génétiques ou non génétiques peuvent conduire à une néphrocalcinose du fait d'une hypercalciurie (Tableau 2) . A l'échographie cette néphrocalcinose peut se présenter sous un aspect de pyramide ponctuée, cerclée ou diffusément hyperéchogène. Il peut y avoir une progression de la maladie dans un sens péjoratif ou plus positif en fonction de l'efficacité du traitement. Dans certains cas, la maladie conduit à la formation de lithiases.

ii. Syndromes néphrotiques

Certains syndromes néphrotiques se présentent avec des anomalies médullaires. Dans le cas d'un syndrome néphrotique de type finlandais, on observe avec le temps une « disparition » des pyramides liée à leur fibrose

iii. Maladies de stockage

## Références

Venkatachalam MA & Kriz W

Anatomy.

In Jeannette JC & al Hepenstall's pathology of the kidney 5th Ed Lippincott-Raven press Publishers 1998 pp 3-65

Fine H & Keen EN

Some observations on the medulla of the kidney

Br J Urol 1976; 48: 161-169

Zalel Y, Lotan D, Achiron R, Mashiach S, Gamzu R.

The early development of the fetal kidney- an in utero sonographic evaluation between 13 and 22 weeks' gestation.

Prenat Diagn 2002; 22: 962-965.

Avni EF.

The fetal genital tract.

In: Callens' Ed US in gynecology and obstetrics. 5<sup>th</sup> Ed 2009, Saunders Publishers, pp 640-675.

Gordon I, Riccabona M.

Investigating the newborn kidney: update on imaging techniques.

Semin Neonatol 2003; 8: 269-278.

Kadioglu A.

Renal measurements including length, parenchymal thickness, and medullary thickness in healthy children. What are the normative ultrasound values?

AJR 2010; 194: 509-515.

Daneman A Navarro OM Somers GR et al

Renal pyramids: focused US of normal and pathologic processes

RadioGraphics 2010;30:1287-1290

Slovis SL Bernstein J Gruskin A

Hyperechoic kidneys in the newborn and young infant

Pediatr Nephrol 1993; 7: 294-302

Avni EF, Garel L, Cassart M, Massez A, Eurin D, Didier F, Hall M, Teele RL.

Perinatal assessment of hereditary cystic renal diseases: the role of sonography.

Pediatr Radiol 2006; 36: 405-415.

Avni EF, Hall M.

Renal cystic diseases: new concepts.

Pediatr Radiol 2010; 40: 939-946.

De Bruyn R, Gordon I.

Imaging in cystic renal disease.

Arch Dis Child 2000; 83: 401-407.

Avni EF, Guissard G, Hall M, Janssen F, DeMaertelaer V, Rypens F.  
Hereditary polycystic kidney diseases in children: changing US patterns through childhood.  
Pediatr Radiol 2002; 32: 169-174.

Proesmans W  
Barter syndrome and its neonatal variant  
Eur J Pediatr 1997; 156: 669-679

Saarela T Lanning P Koivisto M Paavilainen T  
Nephrocalcinosis in full-term infants receiving furosemide treatment for congestive heart failure  
Eur J Pediatr 1999; 158: 668-672

Vervaeke BA Verhulst A D'haese P De Broe ME  
Nephrocalcinosis: new insights into mechanisms and consequences  
Nephrol Dial Transpl 2009; 24:2030-2035

Hoppe B Kemper MJ  
Diagnostic examination of the child with urolithiasis or nephrocalcinosis  
Pediatr Nephrol 2008

**Tableau 1 Reins hyperéchogènes chez le nouveau-né**

- DCM présente
  - o (Normal )
  - o PKRADominante
  - o Syndrome néphrotique Congenital
  - o Infection fongique
  - o Atrésie biliaire
  - o Rein de choc
  
- DCM absente
  - o PKRARécessive
  - o Reins glomérulokystiques
  - o Dysplasie
  - o Syndrome de Bardet-Biedl (transitoire)
  - o Thrombose des veines rénales
  - o PKRADominante de type glomérulokystique
  - o Nephronophtise
  
- DCM inversée
  - o (Protéinurie de Tamm Horsfall )
  - o PKRARécessive
  - o Néphrocalcinosis
  - o Syndromes de Bartter and Bartter like
  - o Reflux vésico-urétéral

**Tableau 2 : Causes d'hypercalciurie**

- Absorption intestinale élevée de calcium
  - Excès Vitamine D
  
- Tubulopathie rénale
  - Fuite tubulaire de phosphore (Fanconi)
  - Acidose tubulaire distale
  - Maladie de Dent
  - Syndrome de Bartter
  
- Atteintes endocriniennes
  - Hypo- et hyperthyroïdie
  - Maladie cortico-surrénalienne
  - Hyperparathyroïdie
  
- Désordres du métabolisme osseux
  - Immobilisation
  - Rachitisme
  - Cancer
  - Arthrite rhumatoïde juvénile
  - Sarcoïdose
  
- Autres causes
  - Hypercalciurie familiale idiopathique
  - Médicaments
  - Infection urinaire
  - Syndrome de William & Beuren
  - Hypercalciurie
  - Hypophosphatémie
  - Maladies de stockage
  - Apports sodés ou cétoènes