

URO-NEPHROPATHIES – DU SIMPLE AU COMPLIQUÉ

M. Cassart, F. Avni

Service de Radiologie – Hôpital Erasme

Bruxelles – Belgique

1. Anomalies d'échostructure de parenchyme : Dysplasie rénale multikystique et faux semblants

La dysplasie rénale multikystique résulte d'une mauvaise induction du blastème rénal par le bourgeon urétéral. Cette malformation est induite précocement dans l'embryogenèse. Il en résulte un rein globalement non fonctionnel. L'anomalie est habituellement non héréditaire. Lorsque la DRMK survient dans une famille avec antécédents d'agénésie rénale, on parle d'adysplasie rénale.

L'aspect échographique des DRMK est le plus souvent caractéristique et peu sujette à discussion : multiples kystes de taille variable sans connexions visibles entre eux, sans bassinets et sans parenchyme rénal normal.

Plus rare mais tout aussi classique est le développement d'une DRMK dans le pyélon supérieur d'une duplication rénale. Le pyélon atteint sera non fonctionnel et peut-être en rapport avec un mégaurotère ou une urétérocèle. De manière générale, il faudra aussi rechercher des anomalies génitales associées.

Le diagnostic différentiel, en particulier dans les duplications, devra se faire avec la dysplasie obstructive kystique, la dysplasie segmentaire kystique et les tumeurs kystiques. En cas de dysplasie obstructive kystique, le parenchyme rénal est hyperéchogène et entoure les cavités rénales dilatées. Les kystes sont petits et intra-corticaux. En cas de dysplasie kystique segmentaire, le parenchyme rénal non atteint est fonctionnel, par contre la composante dysplasique kystique ne l'est pas. Il n'y a aucun effet de masse. Un suivi radio-clinique est suffisant. En cas de tumeur kystique (Wilm's kystique, hamartome kystique), une masse déformant le rein et comprimant les cavités est démontrée.

Références dysplasies kystiques

1. Corales JG, et al. Segmental multikystic kidney and ipsilateral duplications anomalies. J Urol 1996; 155: 1398-1401.

2. Jeon A, et al. A spectrum of segmental multicystic renal dysplasia. *Pediatr Radiol* 1999; 29: 309-315.

2. Anomalies d'échostructure du parenchyme : les reins sont hyperéchogènes (période périnatale, hors obstruction rénale)

Une hyperéchogénicité rénale fœtale se définit en comparant le parenchyme rénal au foie ou à la rate. Ce parenchyme ne peut être plus échogène que le foie au-delà de 28 semaines de gestation.

Les causes en sont multiples et variées et seule une attitude systématique permet le diagnostic différentiel. Les éléments permettant de progresser dans la recherche du diagnostic sont les antécédents familiaux, les anomalies associées, la quantité de liquide amniotique, et du point de vue échographique rénal, la taille des reins, la différenciation cortico-médullaire (DCM) et la présence de kystes.

L'existence concomitante de reins hyperéchogènes et d'antécédents familiaux "signe" la récurrence de la pathologie. En l'absence d'antécédents familiaux, il faudra faire l'enquête familiale et l'analyse échographique détaillée et ensuite envisager toutes les catégories des pathologies. Certaines d'entre elles ne deviendront évidentes qu'après la naissance.

2.1. Polykystoses rénales (héréditaires)

Les polykystoses rénales sont de plus souvent dépistées in utero et leur aspect est évocateur de la maladie.

Dans certains cas, on observera une évolution déjà in utero mais parfois il faudra attendre la naissance.

2.1.1. Polykystoses rénales autosomiques récessives (PKR)

- Tableau classique (in utéro)

- Très gros reins hyperéchogènes (+ 4 → +8 DS), dédifférentiation cortico-médullaire dès le 2^{ème} trimestre, oligohydramnios, hypoplasie pulmonaire.

L'aspect échographique est semblable ex-utéro, l'insuffisance rénale est de règle et les bébés atteints décèdent rapidement.

- Tableaux atypiques (in utéro)

- Aspect évolutif :
 - * Au 2^{ème} trimestre, reins de taille modérément augmentés de volume, DCM présente, liquide amniotique ± normal.
 - * Au 3^{ème} trimestre : rein de taille nettement augmentée, parfois inversion DCM, oligohydramnios.
- Kystes visibles in utéro (kystes médullaires) associés ou non à l'inversion de la DCM.
- La survie postnatale de ces bébés dépendra de l'importance de l'atteinte rénale.
- Si les bébés survivent à la naissance, l'insuffisance rénale s'installera vers 4-6 ans. A l'échographie, on observera une mauvaise croissance rénale et le développement de kystes.

2.1.2. Polykystoses rénales autosomiques dominantes (PKD)

- Tableau classique

- In utéro : Reins un peu augmentés de volume, parenchyme hyperéchogène (plutôt 3^{ème} trimestre) et DCM augmentée. Cet aspect se retrouve aussi à la naissance.
- Antécédents familiaux.
- Après la période néonatale, au cours du temps, l'échogénicité corticale diminue mais on assiste à l'apparition progressive des kystes corticaux au cours des années.

- Tableaux atypique

- Kystes corticaux présents déjà in utéro.
- "Forme maligne" : reins glomérulokystiques (voir aussi plus loin).
= Reins volumineux (+2 – +4 DS), pas de DCM, kystes sous-corticaux (in utéro ou en postnatal). Dans cette forme, les bébés sont symptomatiques dès la naissance (HTA, IR modérée).

2.1.3. Maladies rénales glomérulokystiques (GMK)

Les kystes peuvent apparaître avant ou après la naissance.

Il existe différents types de maladies rénales GMK dont la définition est basée au départ sur la présence de kystes glomérulaires à l'anapath.

- Maladie GMK avec hypoplasie rénale et insuffisance rénale terminale.
- Maladie GMK de la PKD "maligne".
- Maladie GMK rencontrée dans certains syndromes (voir plus loin).

2.1.4. Maladies kystiques médullaires (MKM)

Habituellement associées à des syndromes. L'anomalie anatomo-pathologique se situe typiquement au niveau médullaire. L'expression échographique dépendra de l'âge gestationnel au diagnostic et de l'extension des anomalies médullaires.

En cas d'atteinte médullaire précoce et marquée (1^{er} ou 2^{ème} trimestre), la DCM sera présente trop tôt (< 18 sem.). En cas d'atteinte médullaire + tardive (3^{ème} trimestre), la DCM sera le plus souvent absente et le rein hyperéchogène globalement.

2.2. Les maladies rénales syndromiques

L'atteinte rénale dans les maladies syndromiques peut être un signe cardinal important et caractéristique ou au contraire un signe mineur. Les signes associés du syndrome permettront, le cas échéant, un diagnostic précis.

Typiquement, l'atteinte rénale sera soit sous la forme de reins GMK soit de MKM. Une exception notable, dans le cadre d'une STB, on observe des gros kystes bilatéraux dès la vie fœtale.

2.3. Les pathologies vasculaires

L'atteinte vasculaire sur le versant artériel du rein (par exemple dans les grossesses gémellaires suite au syndrome des transfuseurs/transfusés) détermine une hyperéchogénicité du parenchyme dans des reins de taille normale (ou diminuée) et une DCM présente. La croissance du rein sera le plus souvent altérée.

La survenue de thrombose des veines rénales (TVR) détermine, au stade aigu, une augmentation massive d'un ou des 2 reins, la disparition de la DCM, la présence de stries hyperéchogènes larges et floues ainsi que des anomalies au Doppler.

Ces TVR fœtales peuvent être associées à des hématomes des surrénales et/ou des thromboses de la veine cave inférieure.

Dans les cas d'évolution favorable, on peut observer le retour à la normale du volume rénal, la réapparition de la DCM mais aussi, la présence de stries calcifiées fines interlobaires. Le rein est normalement fonctionnel. L'hématome de la surrénale se résout et le thrombus de la veine cave inférieure se calcifie.

En cas d'évolution défavorable, le rein cesse de grandir et sera non fonctionnel à la naissance.

2.4. Maladies ou médicaments maternelles

Certaines maladies maternelles ont des conséquences rénales fœtales.

L'infection maternelle au CMV peut atteindre et altérer le développement rénal fœtal. Certaines maladies maternelles immunitaires ou non (déficit en neuropeptidase) induisent chez le fœtus une glomérulonéphrite aiguë et un syndrome néphrotique transitoire.

La prise de médicaments (p.ex. inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine) peut induire une oligonéphronie, un oligoamnios et une hypoplasie pulmonaire.

Dans toutes ces affections, on constate une hyperéchogénicité du parenchyme rénal.

2.5. Les syndromes néphrotiques congénitaux (SNC)

Les syndromes néphrotiques congénitaux entraînent une protéinurie massive à la naissance. In utero, il existe un RCIU, une placentomégalie et un hydramnios. Les reins peuvent être hyperéchogènes. Les anomalies sont surtout visibles après la naissance.

En cas de SNC de type Finlandais, les reins sont de grande taille, la DCM préservée.

Typiquement, les pyramides diminueront de taille les premiers mois après la naissance.

En cas de sclérose mésangiale diffuse, l'hyperéchogénicité est beaucoup plus hétérogène.

2.6. Les maladies métaboliques

En période néonatale, en cas d'hyperoxalurie de type 1, il existe une IR majeure et les reins sont fortement hyperéchogènes du fait d'un dépôt calcique cortical et médullaire.

Références reins hyperéchogènes

1. Chaumoitre K, et al. Differential diagnosis of fetal hyperechoic cystic kidneys. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 28: 911-917.
2. Avni FE, et al. Perinatal assessment of hereditary cystic kidneys. *Pediatr Radiol* 2006; 36: 405-415.
3. Salame H, et al. The contribution of US to the differential diagnosis of congenital nephrotic syndrome. *Eur Radiol* 2003; 15: 2674-2679.
4. Lau KK, et al. Bilateral RVT and adrenal hemorrhage. *Pediatr Radiol* 2007; 37: 912-915.
5. Debiec H, et al. Fetomaternal alloimmunization with antenatal glomerulopathies. *Ann NY Acad Sci* 2007; 1110: 559-566.
6. Diallo O, et al. Type 1 primary hyperoxaluria in pediatric patients. *AJR* 2004; 183: 1767-1770.
7. Lambot MA, et al. Angiotensin II receptors in pregnancy. *Lancet* 2001; 359: 1619-1620.

3. La vessie et autour

3.1. Les vessies petites ou absentes

Durant les examens échographiques, en cas de vessie de taille anormale, il est important de surveiller la vidange et le remplissage vésical au cours d'un ou de plusieurs examens.

Les diagnostics différentiels de petite vessie (ou de vessie absente) fœtale comprennent :

- le retard de croissance in utéro (RCIU);
- l'agénésie rénale bilatérale;
- l'extrophie vésicale.

En cas de RCIU, la vessie est petite du fait de la faible production d'urine.

En cas d'agénésie rénale ou de dysplasie bilatérale, la vessie est habituellement absente (exceptions !) et son absence répétée contribue au diagnostic.

En cas d'extrophie vésicale, aucune structure vésicale ne s'observe entre les artères ombilicales (exceptions !). En cas de doute, un CT osseux fœtal peut confirmer l'anomalie des os iliaques.

3.2. Les mégavessies fœtales (ou néonatales)

Les diagnostics différentiels à envisager en cas de mégavessie périnatale (> 3 cm au 2^{ème} trimestre, > 5 cm au-delà) sont :

- Chez le garçon : les valves de l'urètre postérieur (VUP).
- Chez le garçon et la fille :
 - le reflux vésico-urétéral de haut grade (RVU) (mégavessie – mégaurètes);
 - le syndrome mégavessie microcolon hypopéristaltisme intestinal (MMHPI).
- Chez la fille : la pseudo-mégavessie du 3^{ème} trimestre.

Les VUP entraînent des conséquences variables sur les voies urinaires en amont.

On peut observer :

- une dilatation uni ou bilatérale liée à une obstruction ou un reflux;
- une vessie à parois épaissies;
- une rupture vésicale;
- un urinome;
- un parenchyme rénal altéré (dysplasie obstructive kystique).

Le pronostic dépendra de la fonction rénale résiduelle. Le liquide amniotique en est un bon marqueur.

- Le RVU massif entraîne un retour permanent de l'urine refluant dans la vessie qui n'arrive jamais à se vider complètement et dont le muscle finit par "décompenser". Le retour à la normale s'observe avec la résolution du reflux après la naissance.
- Le syndrome MMHPI associe une mégavessie, un microcolon et un hypopéristaltisme intestinal hautement délétère pour la survie postnatale. Le pronostic est sombre. L'IRM fœtale permet d'exclure le diagnostic en démontrant un colon normal.

Références vessies

1. Cassart M, et al. Complementary role of MR imaging after obstetrical US in assessing bilateral urinary tract anomalies in the fetus. AJR 2004; 182: 689-695.
2. Brohnstein M, et al. Differential diagnosis of the non visualized urinary bladder by transvaginal sonography in the early second trimester. Obstet Gynecol 1993; 82: 490-493.
3. Pirette MG, et al. Enlarged fetal bladder: differential diagnosis and outcomes. J Clin Ultrasound 2003; 31: 328-334.
4. Lowentritt BH, et al. Variants of the bladder exstrophy complex. J Urol 2005; 173: 1732-1737.