



Pan African Urological Surgeons' Association

African Journal of Urology

www.ees.elsevier.com/afju
www.sciencedirect.com



Case report

Hydronéphrose géante sur rein ectopique pelvien révélée par un syndrome occlusif: Cas rare.



R. Yassine

Service d'urologie B, Rue Lamfadel Cherkaoui Rabat Inst., Rabat, Morocco

Reçu le 24 février 2013; reçu sous la forme révisée le 14 avril 2014; accepté le 22 avril 2014

MOTS CLÉS

Hydronéphrose géante;
Rein ectopique;
Rein pelvien;
Syndrome de jonction
pyélourétérale;
Occlusion digestive

Résumé

L'association d'une ectopie rénale pelvienne à une hydronéphrose géante est exceptionnelle: à ce jour, 5 cas ont été publiés dans la littérature. Elle peut-être responsable d'une compression extrinsèque des structures adjacentes. Les auteurs rapportent un cas d'hydronéphrose majeure sur un rein gauche ectopique en position pelvienne, chez un patient de 17 ans, révélé par une occlusion intestinale aiguë. Un drainage premier par néphrostomie per-cutanée écho-guidée a permis de soulager la patient. Le traitement définitif a consisté en une néphrectomie gauche par voie ilio-pelvienne sous-péritonéale. L'exploration chirurgicale a mis en évidence un double pédicule rénal, issu des vaisseaux iliaques primitifs et internes. Le pédicule issu de ce dernier, plus grêle, formait une cravate vasculaire prépyélique à l'origine de l'hydronéphrose.

© 2014 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. All rights reserved.

Adresse e-mail : yassinerhannam1980@gmail.com

Peer review under responsibility of Pan African Urological Surgeons' Association.

1110-5704 © 2014 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. All rights reserved.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.afju.2014.04.004>

KEYWORDS

Giant hydronephrosis;
Ectopic pelvic kidney;
Pelviureteric junction
obstruction;
Gastrointestinal occlusion

Rare case of ectopic pelvic kidney with giant hydronephrosis revealed by occlusive syndrome**Abstract**

Giant hydronephrosis in an ectopic pelvic kidney is an exceptional finding. Only five cases have been published in the literature. Hydronephrotic ectopic kidney can cause extrinsic compression of adjacent structures.

Herein, we report a case of giant hydronephrosis of ectopic left pelvic kidney, in a 17-year-old patient, diagnosed by acute intestinal obstruction. Primary management consisted of ultrasound guided percutaneous nephrostomy to relieve the obstruction. Then definitive treatment consisted of a left retroperitoneal nephrectomy through a pelvi-abdominal approach. Surgical exploration has highlighted a double renal pedicle, from a primitive iliac artery and another branch from the internal iliac artery. The resulting pedicle of the latter, formed a vascular tie around the renal pelvis causing the hydronephrosis

© 2014 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. All rights reserved.

Introduction

L'hydronéphrose géante sur rein orthotopique est une entité rare. Elle est définie comme l'accumulation de plus d'un litre d'urines dans les cavités excrétrices rénales et peut-être responsable d'une compression extrinsèque des structures adjacentes. Le syndrome de jonction pyélo-urétérale (SJPU) en est la cause la plus fréquente [1].

L'association d'une ectopie rénale pelvienne à une hydronéphrose géante est quant-à-elle exceptionnelle: à ce jour seuls cinq cas ont été publiés dans la littérature [2].

Les auteurs rapportent un cas d'hydronéphrose majeure sur un rein gauche ectopique en position pelvienne révélé par un syndrome occlusif.

Observation

Un jeune patient de 17 ans consulte aux urgences chirurgicales du CHU Ibn-Sina de Rabat pour un syndrome occlusif (arrêt des matières et des gaz, nausées et vomissements depuis une semaine), associé à des douleurs pelviennes gauches et une hématurie dans un contexte d'altération de l'état général et de fièvre chiffrée à 38,5 °C.

Ses antécédents se résument à un accident de la voie publique (AVP) avec un point d'impact pelvien en 2003. Suite à cet AVP, le patient a bénéficié d'une tomodensitométrie (TDM) abdomino-pelvienne en urgence qui a mis en évidence un hématome sous-capsulaire de grade I, selon la classification de l'AAST (American association for surgery of trauma), d'un rein ectopique pelvien gauche; l'abstention thérapeutique avec surveillance fut de mise. Le suivi ultérieur en chirurgie pédiatrique fut erratique.

La palpation du flanc gauche a révélé une volumineuse masse pelvienne gauche sensible, rénitente dépassant l'ombilic avec météorisme du reste du cadre abdominal. Au bilan biologique, il existait un syndrome inflammatoire important (CRP à 153 mg/l) et la fonction rénale était altérée (Créatinine à 15,8 mg/l; Urée à 0,9 g/l). Une sonde vésicale mise en place a ramené 150 cc d'urines troubles. Sur le plan radiologique, l'arbre urinaire sans préparation (AUSP) a montré des niveaux hydro-aériques grêlo-coliques refoulés en périphérie d'une volumineuse opacité abdomino-pelvienne. L'échographie a objectivé une masse kystique cloisonnée à contenu

impur, paravésicale gauche, une loge rénale gauche vide et un rein droit d'aspect normal sans dilatation des cavités pyélocalicielles avec index cortico-médullaire conservé. Une Uro-TDM, réalisée après préparation néphrologique préalable du fait de l'insuffisance rénale, a mis en évidence une volumineuse masse liquidienne cloisonnée développée aux dépens d'un rein gauche pelvien faisant 40/46 cm de grand axe transversal et vertical respectivement, remontant jusqu'à la rate et refoulant les structures digestives, se rehaussant faiblement en périphérie (Figs. 1 et 2). Le diagnostic retenu était une hydronéphrose gauche géante sur rein ectopique pelvien gauche secondaire à un probable SJPU.

Un drainage premier par néphrostomie per-cutanée échoguidée du rein gauche ectopique a rapporté 4 litres d'urines purulentes, dont un échantillon fut l'objet d'un examen cyto-bactériologique. Le germe retrouvé fut un Escherichia Coli sensible aux fluoroquinolones et aux céphalosporines de troisième génération (C3G).

Le traitement définitif a consisté en une néphrectomie gauche par voie ilio-pelvienne sous-péritonéale, après stérilisation des urines par 21 jours antibiothérapie adaptée. L'exploration chirurgicale a

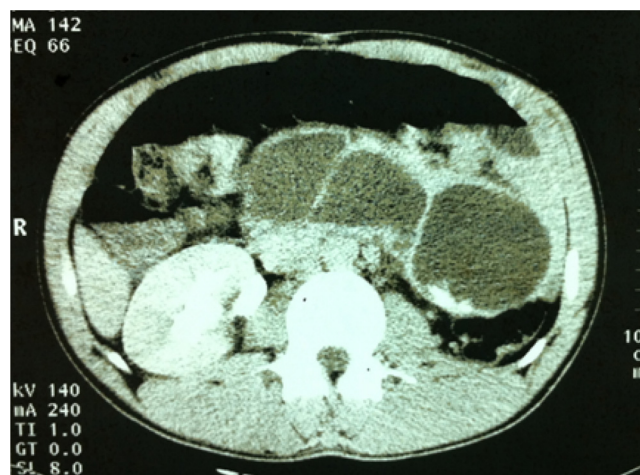


Figure 1 Tomodensitométrie abdomino-pelvienne avec injection de produit de contraste: dilatation colique majeure en avant de l'hydronéphrose géante qui a un aspect cloisonné et se rehaussant en périphérie.

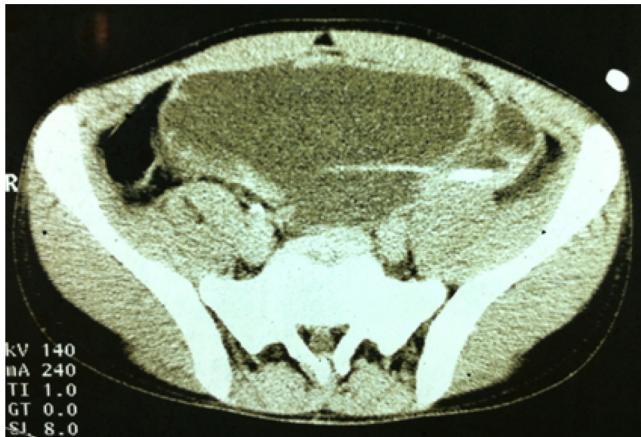


Figure 2 Tomodensitométrie pelvienne avec injection de produit de contraste montrant l'hydronéphrose géante du rein ectopique gauche avec la présence de cloisons.

mis en évidence un double pédicule rénal, issu des vaisseaux iliaques primitifs et internes. Le pédicule issu de ce dernier, plus grêle, formait une cravate vasculaire pré-pyélique responsable du SJPU à l'origine de l'hydronéphrose.

L'évolution a été favorable avec récupération d'un transit intestinal satisfaisant, et normalisation de la fonction rénale dès le cinquième jour post-opératoire. Le suivi du patient était régulier et annuel depuis lors, basé sur l'échographie et l'évaluation de la fonction rénale.

Discussion

Notre patient âgé de 17 ans présentait un rein gauche hydronéphrotique en situation ectopique pelvienne révélé par une occlusion intestinale aiguë. Le drainage premier, temporaire, par NPC a permis la dérivation des urines et le soulagement clinique du patient. Nous avons finalement opté pour une néphrectomie par voie ilio-pelvienne sous-péritonéale car l'obstacle causé par le SJPU était responsable, selon nous, d'une destruction irréversible du parenchyme rénal. L'exploration chirurgicale a mis en évidence un double pédicule rénal issu des vaisseaux iliaques primitifs et internes, ce dernier responsable d'une cravate vasculaire pré-pyélique cause du SJPU.

L'hydronéphrose géante est rare. Décrite par Glass dès 1749 lors d'une autopsie, elle est définie pour la première fois par Sterling en 1939, comme l'accumulation de plus d'un litre d'urines dans les cavités excrétrices rénales [1].

Elle survient le plus souvent chez l'enfant, avec plus de 80% des cas causés par le SJPU, ce qui est le cas dans notre observation. Les autres étiologies sont représentées par les lithiases obstructives, les malformations congénitales, les sténoses urétérales, la fibrose rétro-péritonéale voire le traumatisme [3].

Elle est découverte le plus souvent devant un syndrome de masse abdominale associé à des douleurs abdominales avec des signes de compression digestive, urinaire, pulmonaire ou veineuse. La rupture de l'hydronéphrose géante est une complication grave [4].

Bien que l'association d'une dilatation pyélo-calicielle et d'un rein ectopique soit relativement fréquente, la présence d'une hydronéphrose géante est quant-à-elle exceptionnelle. Hsieh et al, dans une récente revue de la littérature, font état de seulement cinq cas publiés à ce jour; un SJPU était à chaque fois à l'origine de l'hydronéphrose géante [2].

L'échographie est en général l'examen de première intention; elle met en évidence l'importance de la dilatation et de l'atrophie corticale. Son principal intérêt réside dans le diagnostic anténatal [5].

La TDM abdominopelvienne semble, selon nous, l'examen de référence. Elle pose le diagnostic d'hydronéphrose géante aussi bien que d'ectopie rénale pelvienne et évalue le retentissement fonctionnel rénal (sécrétion, excrétion, épaisseur corticale) [6]. Dans notre cas, la TDM a permis de poser le diagnostic de l'hydronéphrose géante sur rein ectopique pelvien gauche ainsi que d'en apprécier l'importance et le retentissement.

L'imagerie par résonance magnétique (MRU magnetic resonance urography) est un excellent examen diagnostique, qui permet une évaluation précise tant morphologique que fonctionnelle [7]. Elle peut-être proposée en première intention; mais dans notre contexte, du fait de sa faible disponibilité, nous n'y recourons qu'en cas de contre-indication à la TDM.

La scintigraphie rénale au DMSA (acide dimercaptosuccinique marqué au technétium 99) peut être utilisée afin de mesurer la fonction rénale relative. Son autre intérêt réside dans la localisation d'un rein ectopique, surtout si celui-ci est atrophique et faiblement fonctionnel et ce jusqu'à une valeur fonctionnelle relative de 5% [8].

La prise en charge thérapeutique des reins ectopiques pelviens pathologiques dépend de la pathologie rénale et de son retentissement, et non de la malposition en elle-même. Chiang préconise le drainage de l'hydronéphrose géante par néphrostomie percutanée échoguidée [5]. Cela permet de soulager les symptômes secondaires tels que l'occlusion intestinale, mais aussi de réduire le risque de décompensation cardio-respiratoire causée par une décompression intra-abdominale brutale.

Une attitude thérapeutique conservatrice est de plus en plus préconisée, s'agissant essentiellement d'enfants à espérance de vie considérée comme élevée et pour lesquels la conservation d'un capital néphronique significatif est particulièrement profitable. Actuellement, on considère qu'un rein peut-être conservé si sa valeur fonctionnelle relative est supérieure à 10%, voire moins selon les travaux de Aziz et al; car de fait, il n'existe pas de corrélation entre l'importance de la dilatation et le degré d'obstruction [8,9]. Ainsi, une cure chirurgicale de désobstruction, type pyéloplastie, peut être envisagée pour les hydronéphroses géantes sur SJPU. Les séries font état d'une amélioration de la valeur fonctionnelle de ces reins, après pyéloplastie, dans plus de 90% des cas [9,10]. Nerli dans une série comprenant 53 patients, a même récemment proposé une approche laparoscopique, plus adaptée à l'enfant, dont les résultats sont particulièrement encourageants [10].

Conclusion

Le rein ectopique pelvien associé à une hydronéphrose géante est une entité extrêmement rare et de diagnostic parfois malaisé, d'où l'importance du diagnostic anténatal et de la surveillance.

La tomodensitométrie reste l'examen clé du diagnostic. Une attitude conservatrice doit être envisagée en première intention lorsque la valeur fonctionnelle du rein l'autorise. Dans notre cas, la destruction irréversible du parenchyme rénal a motivé la réalisation d'une néphrectomie par voie iliaque sous péritonéale. L'exploration chirurgicale a mis en évidence un double pédicule rénal, issu des vaisseaux iliaques primitifs et internes. Le pédicule issu de ce dernier, plus grêle, formait une cravate vasculaire pré-pyélique à l'origine de l'hydronéphrose.

Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Yates-Bell AJ, Pachham DA. Giant hydronephrosis in a solitary crossed ectopic kidney. *Br J Surg* 1972;59(2):104–7.
- [2] Hsieh MY, Ku MS, Tsao TF, Chen SM, Chao YH, Tsai JD, et al. Rare case of atrophic ectopic kidney with giant hydronephrosis in a 7-year-old girl. *Urology* 2013 Jan 3, pii: S0090-4295(12)01456-2 [Epub ahead of print].
- [3] Yang WT, Metreweli C. Giant hydronephrosis in adults: the great mimic. Early diagnosis with ultrasound. *Postgrad Med J* 1995;71: 409–12.
- [4] Ardicoglu A, Yuzgec V, Atikeler MK, Ozdemir E. A case of adult giant hydronephrosis as unusual cause of intraabdominal mass. *Int Urol Nephrol* 2003;35:7–8.
- [5] Chiang PH, Chen MT, Chou YH, Chiang CP, Huang CH, Chien CH. Giant hydronephrosis: report of 4 cases with review of the literature. *J Formos Med Assoc* 1990;89:811–7.
- [6] Dalton DP, Zaontz MR. Giant hydronephrosis in an ectopic kidney in a child. *Urology* 1988;32:323–6.
- [7] Joshi M, Parelkar S, Shah H, Sanghvi B, Agrawal A, Mishra P. Role for magnetic resonance urography in the diagnosis of single-system ureteral ectopia with congenital renal dysplasia: a tertiary care center experienced in India. *J Pediatr Surg* 2009;44:1984–7.
- [8] Piepsz A, Ham HR. Pediatric applications of renal nuclear medicine. *Semin Nucl Med* 2006;36:16–35.
- [9] Aziz MA, Hossain AZ, Banu T. In hydronephrosis less than 10% kidney function is not an indication for nephrectomy in children. *Eur J Pediatr Surg* 2002;12:304e7.
- [10] Nerli RB, Reddy Mn, Hiremath MB, Shishir D, Patil SM, Guntaka A. Surgical outcomes of laparoscopic dismembered pyeloplasty in children with giant hydronephrosis secondary to ureteropelvic junction obstruction. *J Pediatr Urol* 2012;8(Aug (4)):401–4.