



Pan African Urological Surgeons' Association

African Journal of Urology

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



Le syndrome de Fraley symptomatique: A propos d'une observation

A. Nouri*, M. Zizi, T. Karmouni, K. El Kahder, A. Koutani, A. Ibn Attya

Service d'Urologie B, CHU Ibn-Sina, Rabat- Maroc

Reçu le 21 décembre 2011; reçu sous la forme révisée le 21 mars 2012; accepté le 23 août 2012

MOTS CLÉS

Syndrome Fraley;
hydrocalice;
infundibuloplastie

Resume

Fraley a décrit en 1966 un syndrome douloureux rénal correspondant à un hydrocalice supérieur lié à une compression extrinsèque du pied du calice par un obstacle vasculaire. Le plus souvent asymptomatique, de découverte radiologique fortuite, la condition peut parfois se révéler lors des complications. Nous rapportons le cas d'une patiente présentant un syndrome douloureux de la fosse lombaire lié à une sténose par compression du pied de la tige calicielle supérieure par un pédicule vasculaire. Le diagnostic est posé devant les données d'échographie, urographie intraveineuse, et urétéropyelographie rétrograde (UPR). Le traitement chirurgical a consisté à un décroisement avec anastomose término-terminale (infundibuloplastie de la tige calicielle supérieure) sur une sonde urétérale double J. Evolution a été marquée par la disparition précoce de la douleur lombaire. Le contrôle radiologique après 3 mois objective une nette amélioration de la dilatation et une désobstruction infundibulaire

© 2012 Production and hosting by Elsevier B.V. on behalf of Pan African Urological Surgeons' Association.

* Corresponding author. Villa 4266 Boulevard ALJOUND Lot ALWIFAQ
TEMARA 12000 MAROC. Tel.: +212661368935.
Adresse e-mail : anassuro@gmail.com (A. Nouri).

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



Production and hosting by Elsevier

KEYWORDS

Fraley's syndrome;
hydrocalyx;
infundibuloplasty

Abstract: Fraley in 1966 described a painful renal syndrome corresponding to upper hydrocalycosis related to extrinsic compression of the neck of the calyx by a vascular pedicle. Mostly asymptomatic with incidental radiological discovery, the syndrome may present with complications. We report the case of a patient with a painful left loin associated with stenosis of the upper calyceal neck due to compression by a vascular pedicle. The diagnosis is based on ultrasound data, intravenous urography, and retrograde ureteropyelography. Surgical treatment consisted of an end-to-end anastomosis (infundibuloplasty of the upper calyceal neck) on a double J ureteral catheter. Follow up was marked by the early disappearance of loin pain. Radiological assessment after 3 months revealed a significant improvement in the dilatation and a resolution of the infundibular obstruction.

© 2012 Production and hosting by Elsevier B.V. on behalf of Pan African Urological Surgeons' Association.

Introduction

Décrit par Fraley en 1966 comme anomalie malformative rare, le syndrome de Fraley est une compression du système infundibulo-calicielle par un pédicule vasculaire en position aberrante. Le plus souvent asymptomatique, de découverte radiologique fortuite, le syndrome peut se révéler lors des complications. Nous rapportons le cas d'une patiente dont le traitement chirurgical a été indiqué.

Observation

Mme ES, 45 ans, sans antécédents pathologiques, accusant plusieurs épisodes de colique néphrétique gauche durant un an. Une échographie abdominale a objectivé une dilatation du groupe calicelle supérieur du rein gauche. Une urographie intraveineuse (UIV) a révélé une dilatation du groupe infundibulo-calicielle supérieur gauche, avec empreinte oblique vasculaire au pied de la tige

calicelle (Figure 1). Une Urétéro-pyélographie rétrograde (UPR) a également montré une dilatation du groupe calicelle supérieur gauche (Figure 2).

Le traitement a consisté en une exploration chirurgicale qui a objectivé une compression de la tige infundibulaire par un pédicule vasculaire, qui naît précocement au niveau de l'artère rénale gauche (Figure 3). Nous avons réalisé un décroisement avec anastomose termino-terminale sur sonde urétérale double J (Figure 4).



Fig. 1 UIV: Dilatation du groupe infundibulo calicelle supérieur gauche, avec empreinte oblique vasculaire au pied de la tige calicelle.



Fig. 2 UPR gauche: Dilatation du groupe calicelle supérieur gauche.

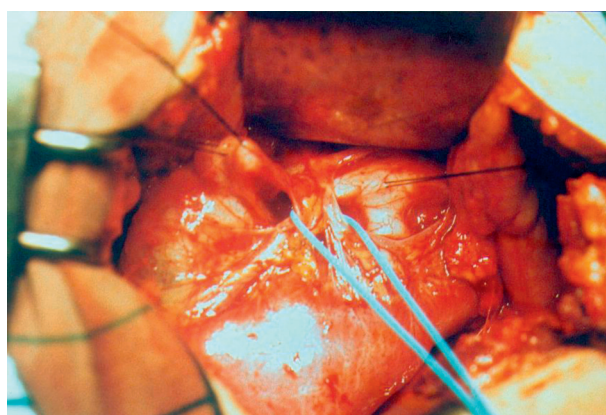


Fig. 3 Exposition.

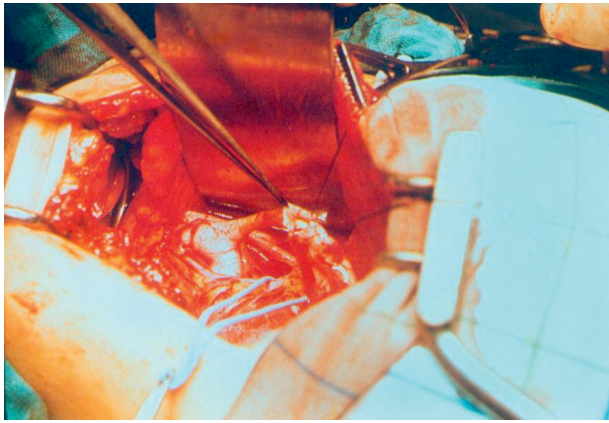


Fig. 4 Anastomose termino-terminale sur sonde double "J".

L'évolution a été marquée par la disparition précoce des douleurs lombaires, et une échographie et une UIV (Figure 5) réalisée 3 mois plus tard, ont montré une nette amélioration de la dilatation et une désobstruction infundibulaire. La patiente a présenté une infection urinaire après le retrait de la sonde double J, (réalisée un mois plus tard par cystoscopie), contrôlée par un traitement antibiotique ciblé.

Discussion

Le Syndrome de Fraley est une maladie malformative rare, décrite initialement par l'urologue Elwin Fraley en 1966. [1] L'hypothèse étiologique la plus retenue est la compression infundibulaire extrinsèque par un pédicule vasculaire en position aberrante abondant le hile par voie dorsale, causant une distension et une dilatation du



Fig. 5 UV de contrôle: réduction + désobstruction infundibulo-calicielle.

calice (Hydrocalice). [2] Le rein droit est le plus touché, et plusieurs autres formes cliniques ont été décrits dans la littérature [3] comme la compression de la tige calicielle moyenne, la compression par un pédicule ventrale (ventral hilum), syndrome de Fraley sur rein gauche, syndrome de Fraley sur rein unique, et association du syndrome au rein en fer à cheval.

L'urographie intraveineuse et l'échographie permettent le diagnostic et d'évaluer le degré de retentissement du syndrome de Fraley, qui se traduit par un hydrocalice. Par contre la pyélographie rétrograde peut objectiver un défaut de remplissage dans l'infundibulum. [1] L'angiographie sélective permet de mettre en évidence le pédicule en cause de l'obstruction. [4] L'angio-scanner et l'angio-IRM sont utiles, car elles sont moins invasives et fournissent plus d'informations précises. [5] [6] La scintigraphie au Tc 99 m Mertiatide (MAG 3) permet d'évaluer le degré de fonctionnement segmentaire du rénicle intéressé et de la récupération après réduction chirurgicale. [5] Zuckier et al. ont décrit que la scintigraphie rénale à l'aide de l'Hippuran marqué et DTPA couplé à l'administration de diurétiques est un examen très fonctionnel pour le suivi en raison de sa faible dose de rayonnement. [6]

L'obstruction infundibulaire peut donner lieu à des complications d'ordre infectieux « Pyélonéphrite », obstructive « dilatation » et lithiasique. [7] Le traitement chirurgical est indiqué pour les cas symptomatiques ou compliqués. [8] Les approches de traitement vont de chirurgie mini-invasive à la chirurgie ouverte et sont guidés par le degré de la maladie. Le traitement est le plus souvent conservateur dans plus de 66% des cas. La chirurgie ouverte a été d'abord décrite par Fraley lui-même en 1966, consistant à un décroisement vasculaire et un infundibulopyélostomie ou infundibulo-infundibulostomie. La néphrectomie partielle est également une option, réservée aux patients dont l'anatomie est difficile, lithiase rénale associée, ou des infections à répétitions. [6] L'Endopyélotomie après ponction du calice supérieur et cathétérisme du pertuis qui sera dilaté au ballonnet est une option mini-invasive qui peut également traiter les hydrocalices avec un taux de réussite rapporté entre 33 à 96%, mais cette méthode reste indiquée en l'absence de compression vasculaire. [9] L'échographie est la meilleure façon non-invasive et économique de surveillance après le traitement. [5]

Conclusion

Le Syndrome de Fraley est rare, souvent asymptomatique et de découverte radiologique. Toute complication nécessite une exploration radiologique poussée pour une meilleure indication thérapeutique.

Bibliographie

- [1] Fraley EE. Vascular Obstruction of Superior Infundibulum Causing Nephralgia: A New Syndrome. *The New England Journal of Medicine* 1966;275:1403-9.
- [2] D'amico A, Lusuardi L, Ficarra V, Beltrami P, Malossini G, Tallarigo C, Mobilio G. Expérience in the surgical treatment of Fraley's syndrome. *Eur Urol* 2000;38(4):410-4.
- [3] Biocic M, Saraga M, Ma Skovic J, Vukic-Kosul Jandic D, Saraga-Babic M, Budimir D. A nephron sparing surgical procedure for Fraley's syndrome: A case report. *Euro J Pediatr surg* 2002;12(5):341-4.

- [4] Park BS, Jeong TK, Ma SK, et al. Hydronephrosis by an Aberrant Renal Artery: A Case Report. *The Korean Journal of Internal Medicine* 2003;18:57–60.
- [5] Muolo A, Prati Gf, Recchia G, Dean P. Technique for relieving vascular obstruction of the superior infundibulum (Fraley's syndrome). *Br J Urol* 1982;64(2):195.
- [6] Zuckier LS, Patel YD, Fine EJ, Koenigsberg M. Fraley's Syndrome: Case Report and Update on Current Diagnostic Methods. *Urologic Radiology* 1988;10:103–6.
- [7] Zunova U, Donovski L, Kumonov K. Severe complication of Fraley syndrome. *Khirurgiia (Sofia)* 1986;39(3):41–4.
- [8] Fraley EE. Dismembered infundibulo pyelostomy: improved technique for correcting vascular obstruction of the superior infundibulum. *J Urol* 1969;101(2):144–8.
- [9] Chung SY, Chang PJ, Davies BJ, Hakala TR, Averch TD. Novel Technique for Diagnosis and management of Fraley's Syndrome: Helical CT with Three-Dimensional Volume Rendering. *Journal of Endourology* 2003;17:755–8.