



## DOSSIER MEDICAL

### LYMPHANGIOMATOSE PERI RENALE : A PROPOS D'UN CAS

T. Bassaid<sup>(1)</sup>, M Abdelouahab<sup>(1)</sup>, E. Taleb<sup>(1)</sup>, L Arrivé<sup>(2)</sup>, JM Tubiana<sup>(2)</sup>, H Mahmoudi<sup>(3)</sup>

<sup>(1)</sup>Service d'imagerie médicale HMRUOran, Algérie<sup>(2)</sup>Service d'imagerie médicale, Hôpital Saint-Antoine, Paris

<sup>(3)</sup>Service d'Imagerie Médicale CHUOran, Algérie

#### Résumé

La lymphangiomatose est une maladie rare caractérisée par une prolifération diffuse des vaisseaux lymphatiques. Nous rapportons une observation d'une lymphangiomatose péri-rénale bilatérale chez un adulte jeune de 26 ans, révélée par des coliques néphrétiques. Le diagnostic a été fait grâce à l'imagerie en coupes, tomodynamométrie (TDM), et surtout par l'imagerie par résonance magnétique (IRM), celle-ci a mis en évidence la dilatation des vaisseaux lymphatiques péri-rénaux communiquant avec les vaisseaux lymphatiques du rétro-péritoine, ce signe constituant la clé du diagnostic.

Mots – clés : Lymphangiomatose péri-rénale, Kystes péri-rénaux,

© 2015. HMRUO. MDN | Tous Droits Réservés.

#### INTRODUCTION

La lymphangiomatose péri-rénale (LMPR) est une maladie rare, caractérisée par une dilatation localisée du réseau lymphatique du rétro-péritoine et de l'espace péri-rénal [1].

Le diagnostic repose sur l'imagerie en coupes: Ultra-sonographie, TDM et surtout IRM, en montrant des lésions kystiques au niveau de l'espace péri-rénal, du sinus et du hile et surtout le raccordement de ces lésions avec une dilatation du système lymphatique du rétro-péritoine [2].

#### OBSERVATION

Cet adulte jeune de 26 ans sans antécédents particulier, consultait pour des coliques néphrétiques gauches.

L'examen clinique était normal (TA de 12/08mmHg). La fonction rénale était normale (Absence de protéinurie ou d'hématurie).

L'échographie rénale a révélé de multiples petites formations kystiques contiguës bilatérales localisées au niveau de l'espace péri-rénal.

La TDM montrait des formations kystiques bilatérales, de petite taille, d'environ 2 cm de grand axe, dans le sinus du rein et disposées en couronne dans l'espace péri-rénal. Ces formations ne communiquaient pas avec les cavités pyélocalicielles et épargnaient le parenchyme rénal.

Il existait un réseau veineux collatéral dans l'espace para-rénal, signe indirect témoignant de la compression des veines rénales (Figure1).

L'IRM (Figure 2) a objectivé de façon bilatérale sur les séquences fortement pondérées T2, les formations kystiques en hyper-signal, de taille variable (2 à 3,5cm), en péri-rénal, sinus et dans le hile.

On retrouvait ce type de kystes au niveau du rétro-péritoine médian, entourant l'aorte abdominale, correspondant à un réseau lymphatique dilaté, celui-ci se continuant à celui du hile rénal, ce signe (signe de raccordement) était caractéristique du diagnostic de la LMPR.

Une ponction échoguidée des kystes avec étude cytologique et biochimique a révélé qu'il s'agit d'un liquide pauci-cellulaire comportant quelques rares éléments inflammatoires de nature lymphatique. Le diagnostic de lymphangiomatose péri-rénale a été retenu.

#### DISCUSSION

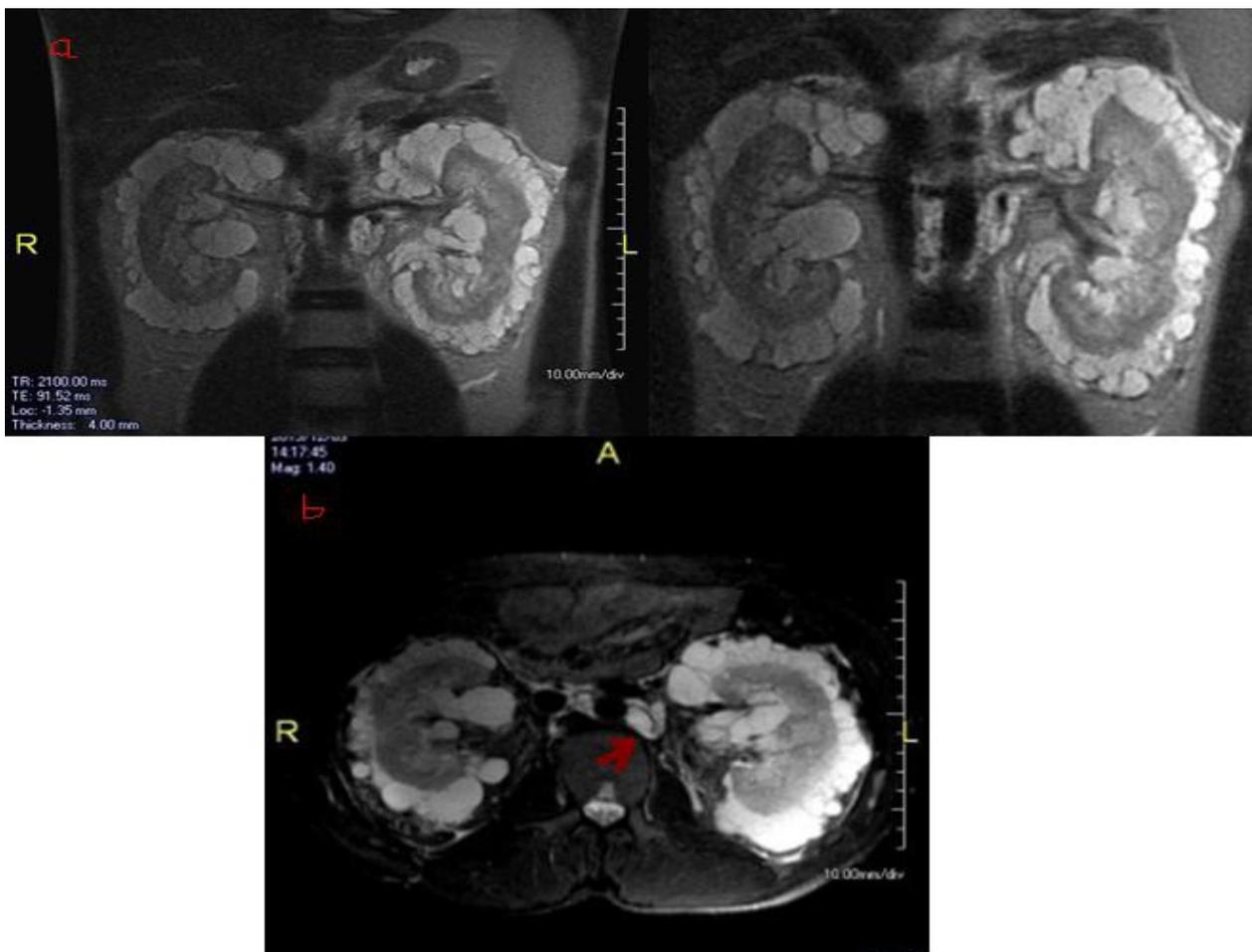
La lymphangiomatose est une pathologie bénigne, également connu sous le nom de lymphangiectasie, découverte chez le sujet jeune. La localisation rétro-péritonéale est rare, comporte l'ectasie des voies de drainage lymphatique péri-réale, sinusale et le tissu rétro-péritonéal; l'atteinte bilatérale est fréquente

[3]. Il n'existe aucune norme actuelle pour le diagnostic de cette maladie. Les symptômes, la présentation clinique et les constatations radiographiques typiques peuvent aider au

diagnostic [4]. La biopsie est la méthode ultime pour le diagnostic, mais elle n'est pas toujours possible car elle ne ramène que du liquide le plus souvent [4].



**Figure 1:** TDM abdominale avec injection de PDC iodé. Formations kystiques bilatérales dans le sinus et l'espace péri-rénal non communicantes avec le système collecteur urinaire. Veines collatérales dans l'espace péri-rénal droit (flèche).



**Figure 2:** IRM séquences pondérées T2 coupes coronales et axiale. Dilatation des vaisseaux lymphatiques du rétro-péritoine avec signe de raccordement (flèche).

Chez notre patient, le diagnostic a été suggéré par l'échographie, montrant des formations kystiques aplaties, triangulaires, de topographie péri-rénale et sinusale sans communication avec les cavités pyélocalicielles.

La tomodensitométrie a permis une bonne approche diagnostique en montrant des gros reins par l'existence de dilatations kystiques péri-rénales et sinusales et de détecter des dérivations veineuses péri-rénales qui sont la conséquence d'une compression des veines rénales mal opacifiées. L'IRM a permis de mieux caractériser les lésions kystiques et d'évaluer leur véritable étendue avec meilleure sensibilité et une meilleure spécificité. Un autre avantage de l'IRM est celui de pouvoir réaliser une lympho-IRM grâce aux séquences fortement pondérées T2, qui nous a permis de détecter la dilatation des vaisseaux lymphatiques du rétro-péritoine et prouver la communication avec les lésions sinusales du rein, c'est un signe spécifique, la clé du diagnostic.

La dilatation des lymphatiques péri, centro-rénaux et du rétro-péritoine peut entraîner une compression du parenchyme rénal et des voies excrétrices avec hydronéphrose pouvant conduire à une insuffisance rénale [5], d'autres complications ont été rapportées dans la littérature, hématurie, hémorragie kystique, protéinurie, thrombose des veines rénales et l'HTA par activation du système Rénine-angiotensine [6].

Chez notre patient, il existait un étirement des tiges calicielles sans hydronéphrose et la fonction rénale est correcte.

L'évolution peut être marquée par une augmentation majeure du volume des formations kystiques avec risque de compression des voies pyélocalicielles excrétrices et du pédicule vasculaire, un traitement d'urgence par marsupialisation des kystes peut être réalisé [7].

La LMPR peut être confondue avec d'autres maladies, en cas de lésions diffuses bilatérales plus ou moins symétriques [8], l'atteinte viscérale au cours de l'histiocytose non Langheranienne ou maladie d'Erdheim-Chester, constituée d'un infiltrat mononucléaire d'histiocytes chargés en lipides.

Dans l'espace péri-rénal, les masses tissulaires ont un contour externe irrégulier, frangé ; Il s'y associe un épaississement bilatéral et symétrique de la corticale métaphysaire des os longs.

L'hématopoïèse extra-médullaire dans l'espace péri-rénal, elle prend la forme d'un processus infiltrant qui enserre le rein, associé à du tissu graisseux. Le tissu hématopoïétique est hypovasculaire et caractéristique en T2 par un hyposignal à cause de son contenu riche en hémosidérine, donc différent des lésions purement kystiques.

## CONCLUSION

La lymphangiomatose péri-rénale est une affection rare, découverte souvent chez l'enfant et l'adulte jeune. Le diagnostic est évoqué sur les constatations radiologiques surtout l'IRM. La ponction avec étude biochimique du liquide kystique peut être contributive au diagnostic. Le pronostic, dépend de la compression des voies excrétrices urinaires, du parenchyme rénal et du pédicule vasculaire, d'où la nécessité d'un suivi régulier.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1]Wani NA, Mir F, Gojwari T, Qureshi UA, Ahmad R. Subcapsular fluid collection: an unusual manifestation of nephrotic syndrome. *Am J KidneyDis.* 2010;56(1):181-184.
- [2]Ashraf K, Raza SS, Ashraf O, MemonW, Memon A, Zubairi TA. Renal lymphangiectasia. *Br J Radiol.* 2007;80(954):117-118.
- [3]Sarikaya B, Akturk Y, Bekar U, Topaloglu S. Bilateral renal lymphangiomatosis mimicking hydronephrosis: multidetector CT urographic findings. *Abdom Imaging.* 2006.
- [4]Agarwal P, Matzinger F, Seely J. Case 132 lymphangiomatosis. *Radiology* 2008 ; 247(1):288-290.
- [5]Wani NA, Kosar T, Gojwari T, Qureshi UA. Perinephric fluid collections due to renal ymphangiectasia. *Am J KidneyDis.* 2010;56(1):181-184.
- [6]Upreti L, Dev A. Imaging in renal lymphangiectasia. *Clin Radiol.* 2008; 63 : 1057-1062.
- [7]Riehl J, Schmitt H, Schafer L, Schneider B and Sieberth H G. Retroperitoneal lymphangiectasia, associated with bilateral renal vein thrombosis. *Nephrol Dial Transplant* 1997; 12 : 1701-1703.
- [8]Rastogi R, and all. Computed tomographic scan in the diagnosis of bilaterale renal lymphangiectasia. *Saudi J Kidney Dis Transpl,* 2008; 19: 976-979.