

# Un cas rare de lymphangiectasie rénale associée à un syndrome glomérulaire

## A rare case of renal lymphangiectasia associated with glomerular syndrome

I. FAILAL<sup>1</sup>, S. EZZAKI<sup>1</sup>, N. MTIOUI<sup>1</sup>, S. EL KHAYAT<sup>1</sup>, M. ZAMD<sup>1</sup>, G. MEDKOURI<sup>1</sup>, M. BENGHANEM<sup>1</sup>, B. RAMDANI<sup>1</sup>, A. FAHL<sup>2</sup>, F. AGHRIB<sup>2</sup>, S. EL MANJRA<sup>2</sup>, S. LEZAR<sup>2</sup>, F. ESSODEGUI<sup>2</sup>

\* imane.failal16@gmail.com

<sup>1</sup> Service de Néphrologie, Hémodialyse et Transplantation Rénale, CHU Ibn Rochd, Casablanca. Maroc

<sup>2</sup> Service de radiologie, Centrale Radiologie, Hôpital Ibn Rochd, Casablanca. Maroc

### Résumé

La lymphangiectasie rénale est un trouble rare du système lymphatique responsable d'une infiltration kystique de l'espace péri-rénal et para-pyélique bilatéral. La présentation clinique est non spécifique, d'où le rôle de l'imagerie multimodale qui permet de montrer des lésions caractéristiques permettant le diagnostic positif. Nous rapportons un cas de lymphangiectasie bilatérale chez une femme âgée de 34 ans qui présentait un syndrome glomérulaire fait d'une protéinurie à 3,3 g/24h et une HTA, et chez qui le diagnostic était fait grâce à l'imagerie en coupes, tomographie et surtout par imagerie par résonance magnétique.

Mots-clés : Lymphangiectasie ; kystes péri-rénaux

### Abstract

Renal lymphangiectasia is a rare disorder of the lymphatic system responsible for cystic infiltration of perirenal and bilateral para-pelvic space. Clinical presentation is non-specific. Hence, the role of multimodal imaging to mount characteristic lesions for a positive diagnosis. We report a case of bilateral lymphangiectasia in a 34-year-old woman who presented a glomerular syndrome with proteinuria at 3.3 g/24h, and in whom the diagnosis was made by slice imaging, computed tomography scan and especially by magnetic resonance imaging.

Keywords : Renal lymphangiectasia; peri-renal cysts

## Introduction

La lymphangiectasie rénale est une malformation congénitale du système lymphatique rénal entraînant une obstruction et une accumulation de lymphes avec infiltration kystique de l'espace périrénal et parapyélique bilatéral, rarement décrit dans la littérature médicale.

La présentation clinique est non spécifique, d'où le rôle de l'imagerie multimodale qui permet de montrer des lésions kystiques au niveau de l'espace périrénal, du sinus et du hile et surtout le raccordement de ces lésions avec une dilatation du système lymphatique du rétropéritoine [1].

## Observation

Nous rapportons le cas d'une femme adulte âgée de 34 ans, adressée pour l'exploration d'un syndrome glomérulaire fait d'une protéinurie à 3,3 g/24h et une HTA sans autres signes associés.

La patiente présente comme antécédents une HTA depuis 2009 mise sous traitement. Elle ne rapporte pas d'habitudes toxiques, avec notamment une absence de prise de médicaments néphrotoxiques ou de plantes médicinales.

L'examen clinique, retrouve une patiente consciente, normo-tendue sans œdèmes des membres inférieurs et à la bandelette urinaire deux croix de protéines et zéro croix de sang.

En ce qui concerne le bilan biologique, il a objectivé la présence d'un syndrome glomérulaire fait d'une protéinurie à 3,3 g/24h sans retentissement sur le protidogramme avec un taux de créatinine à 6,7 mg/l soit un DFG à 101 ml/min/1,73m<sup>2</sup> "MDRD".

Un bilan immunologique fait de AcPLA2R, AAN, Ac anti DNA, Ac anti MBG, est revenu normal ainsi que les sérologies des hépatites virales B, C et de VIH, et le dosage de complément "C3 -C4".

L'échographie abdominale a mis en évidence la présence d'une couronne de lésions kystiques, à paroi fine, confluentes non vascularisées au doppler couleur (Figure 1).

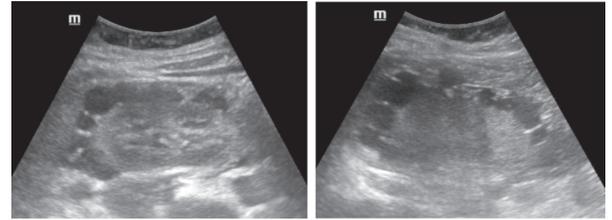


Figure 1 : Echographie des deux reins en coupe sagittale

Elle montre la présence en péri-rénale bilatérale de plusieurs petites formations kystiques, à paroi fine et à contenu trans-sonore, organisée en couronne

Nous avons complété le bilan par un scanner abdomino-pelvien avant et après injection de produit de contraste (Figure 2), lequel a objectivé la présence d'une infiltration kystique multiloculaire en couronne périrénale bilatérale et symétrique de densité liquidienne, sans rehaussement après injection de produit de contraste.



Figure 2 : TDM abdominale en coupe axiale avec reconstruction coronale et sagittale sans injection de produit de contraste

On note la présence en péri-rénale d'une couronne hypodense de densité liquidienne séparée de fins septas en rapport avec des petites kystes

L'IRM abdominale en séquence T2 en coupe coronale et axiale, séquence T1 et diffusion en coupe axiale montre la présence d'une collerette péri-rénale composée de petits kystes, de signal liquidien, en hyposignal T1, hypersignal T2 et diffusion, sans prise de contraste décelable avec respect du parenchyme (Figure 3).

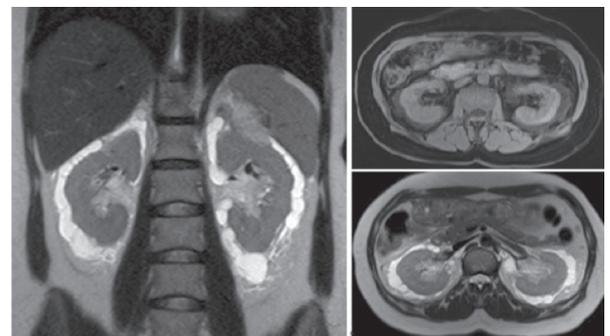


Figure 3 : IRM abdominale en séquence coronale T2, axial T1 et T2

La figure montre la présence d'une collerette péri-rénale composée de petits kystes, de signal liquidien, en hypersignal T2 et hyposignal T1, sans prise de contraste tissulaire, avec respect du parenchyme.

Le diagnostic de lymphangiectasie péri-rénale a été retenu.

Pour l'exploration de l'HTA, un bilan thyroïdien, un écho cœur, l'écho doppler des artères rénales et le fond d'œil se sont révélés normaux.

La patiente a été mise sous traitement néphroprotecteur avec une surveillance clinique et biologique. L'évolution a été marquée par la négativation de la protéinurie.

### Discussion

La lymphangiectasie rénale est une maladie bénigne très rare des lymphatiques rénales. Au fil des années, ce trouble a connu de nombreuses appellations incluant la lymphangiomatose rénale [2], péri-lymphangiectasie, hygroma rénal et maladie polykystique du sinus rénal [3].

L'étiopathogénie de cette maladie reste mal connue, elle est généralement considérée comme une malformation du système lymphatique rénal empêchant la communication avec le reste des troncs lymphatiques. Les lymphatiques anormaux se dilatent et forment des espaces kystiques au niveau du sinus rénal et dans l'espace péri-rénal [4].

Sur le plan clinique, elle est généralement asymptomatique, mais elle peut se révéler par plusieurs symptômes, le plus souvent ce sont les douleurs abdominales à type de coliques néphrétiques (42 %). D'autres symptômes sont décrits dans la littérature comme des masses palpables (21 %), hématurie, fatigue, perte de poids, hypertension artérielle ou une détérioration occasionnelle de la fonction rénale (le plus souvent réversible) [4, 5].

Les caractéristiques de l'imagerie sont simples à comprendre.

L'échographie révèle le plus souvent la présence de multiples lésions kystiques, péri-rénales, symétriques, à contenu liquidien, pouvant entraîner une distorsion des contours des reins. Une néphromégalie avec la perte de différenciation cortico médullaire a également été signalée [6, 7].

Les lésions kystiques sont bien délimitées sur le scanner. Elles apparaissent comme des collections

homogènes à paroi fine, à contenu liquidien homogène, de localisation péri-rénale déformant les contours des reins [8, 9]. Une hypertrophie diffuse des reins peut être observée [10].

L'IRM a permis de mieux caractériser les lésions kystiques et d'évaluer leur véritable étendue avec une 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 permet de détecter la dilatation des vaisseaux lymphatiques du rétropéritoine et prouver la communication avec les lésions sinusales du rein. C'est un signe spécifique 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 [11].

L'évolution peut être marquée par une augmentation majeure du volume des formations kystiques avec un risque de compression des voies pyélocalicielles excrétrices et du pédicule vasculaire [3].

Certaines complications peuvent apparaître comme l'hématurie, l'ascite, la détérioration occasionnelle de la fonction rénale et l'hypertension artérielle par activation du système rénine angiotensine [3, 5].

Les diagnostics différentiels de lymphangiectasie rénale comprennent la maladie rénale polykystique, la néphroblastomatose, le lymphome [4, 6]. D'autres causes que les collections périnéphrétiques doivent également être exclues, comme les urinomes et les abcès.

Le traitement des cas asymptomatiques n'est pas nécessaire. Lorsque les collections sont très importantes et provoquent la compression des structures avoisinantes, ou en cas d'exacerbation, telle que celle rencontrée pendant la grossesse, elles peuvent nécessiter un drainage percutané [2]. La marsupialisation est une option de traitement lorsqu'une connexion est faite avec la cavité péritonéale [5]. Les diurétiques peuvent être prescrits en cas d'ascite. Les médicaments antihypertenseurs sont utilisés pour contrôler l'hypertension. Dans les cas graves et incontrôlables, une néphrectomie peut être pratiquée.



## Conclusion

La lymphangiectasie rénale est une affection rénale bénigne rare, avec des résultats d'imagerie caractéristiques, dont la prise en charge est conservatrice dans la plupart des cas. 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.

### Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt.

---

## Références

- 1- Ashraf K, Raza SS, Ashraf O et al. Renal lymphangiectasia. *Br J Radiol.* 2007;80(954):117-8.
- 2- Meredith WT, Ahlstrom NG, Levine E et al. Exacerbation of familial renal lymphangiomatosis during pregnancy. *Am J Roentgenol.* 1988;151(5):965-6.
- 3- Riehl J, Schmitt H, Schafer L et al. Retroperitoneal lymphangiectasia associated with bilateral renal vein thrombosis. *Nephrol Dial Transplant.* 1997;12(8):1701-3.
- 4- Davidson AJ, Hartman DS. Lymphangioma of the retroperitoneum: CT and sonographic characteristics. *Radiology.* 1990;175(2):507-10.
- 5- Schwarz A, Lenz T, Klaen R et al. Hygroma renale: pararenal lymphatic cysts associated with renin dependent hypertension (page kidney). Case report on bilateral cysts and successful therapy by marsupialization. *J Urol.* 1993;150(3):953-7.
- 6- Blumhagen JD, Wood BJ, Rosenbaum DM. Sonographic evaluation of abdominal lymphangiomas in children. *J Ultrasound Med.* 1987;6(9):487-95.
- 7- Pickering SP, Fletcher BD, Bryan PJ et al. Renal lymphangioma: a cause of neonatal nephromegaly. *Pediatr Radiol.* 1984;14:445-8.
- 8- Sarikaya B, Akturk Y, Bekar U et al. Bilateral renal lymphangiomatosis mimicking hydronephrosis: multidetector CT urographic findings. *Abdom Imaging.* 2006;31:732-4.
- 9- Wadhwa P, Kumar A, Sharma S et al. Renal lymphangiomatosis: imaging and management of a rare renal anomaly. *Int Urol Nephrol.* 2007;39:365-8.
- 10- Kim JK, Ahn JH, Kim KR et al. Renal lymphangioma manifested as a solid mass on ultrasonography and computed tomography. *J Ultrasound Med.* 2002;21(2):203-6.
- 11- Wani NA, Kosar T, Gojwari T et al. Perinephric fluid collections due to renal lymphangiectasia. *Am J Kidney Dis.* 2010;56(1):181-4.