

ANOMALIES RENALES DE FORME ET DE FUSION

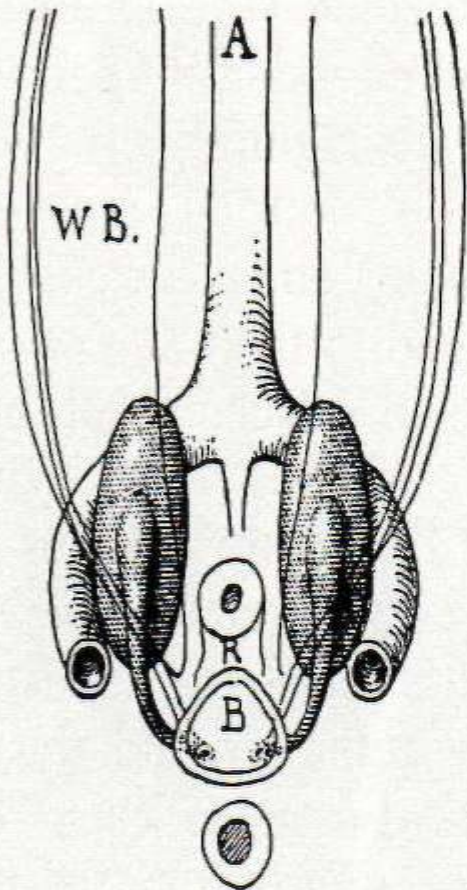
G. AUDRY

Service de Chirurgie Viscérale Pédiatrique
Hopital TROUSSEAU

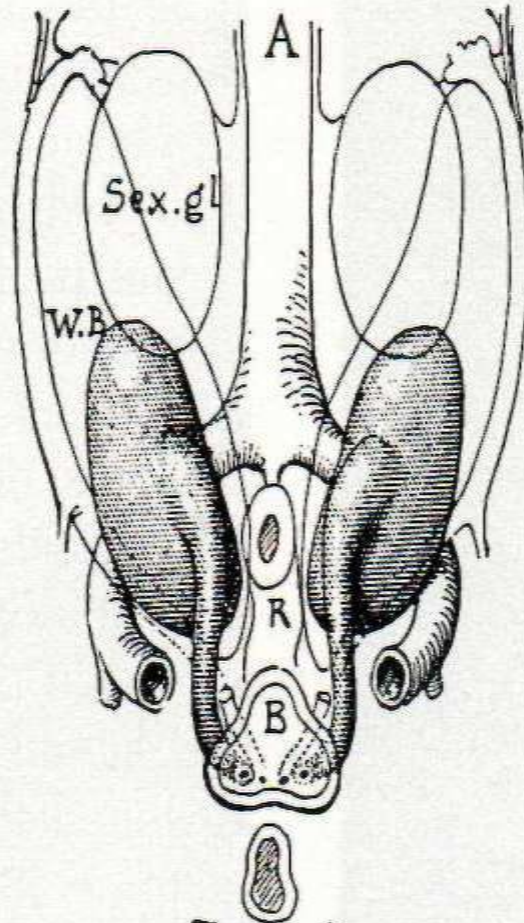
DESC Septembre

2012

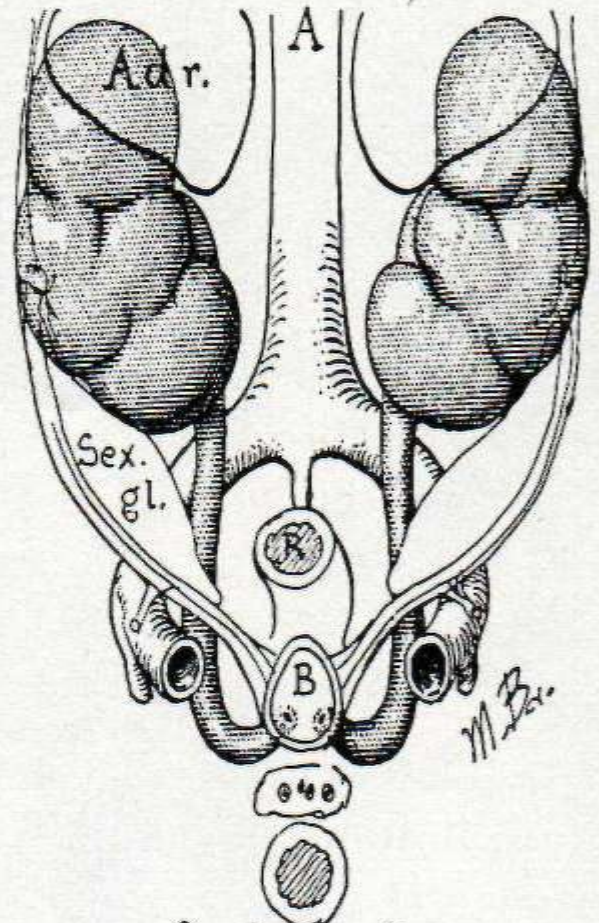
Migration et rotation du rein



5-6 weeks



7 weeks



8-9 weeks

ANOMALIES RENALES DE FORME ET DE FUSION

Quatre types , schématiquement :

1) Anomalies de Rotation

2) « Topographie (ectopie rénale)

3) « Fusion (symphyse rénale)

4) « Nombre (rein surnuméraire)

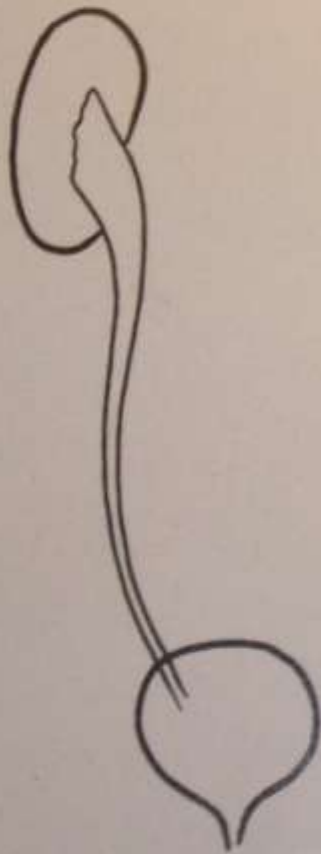
- Ces anomalies peuvent coexister (symphyse et ectopie)

- parfois être associées à des anomalies de la voie excrétrice haute (obstacle , reflux) d' évolution moins régulièrement favorable que dans leur forme isolée

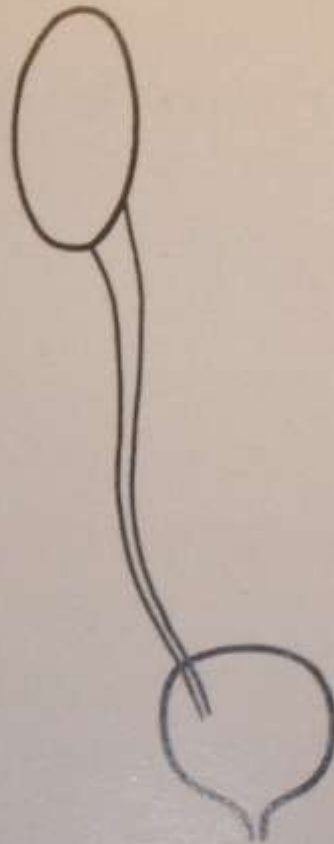
fortes présomptions lorsque la colonne opaque s'arrête au

1)

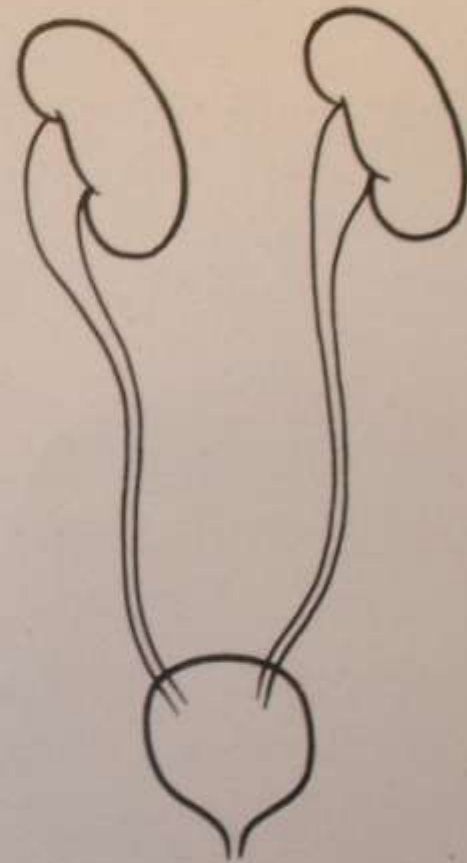
Anomalies de rotation



Rotation
insuffisante



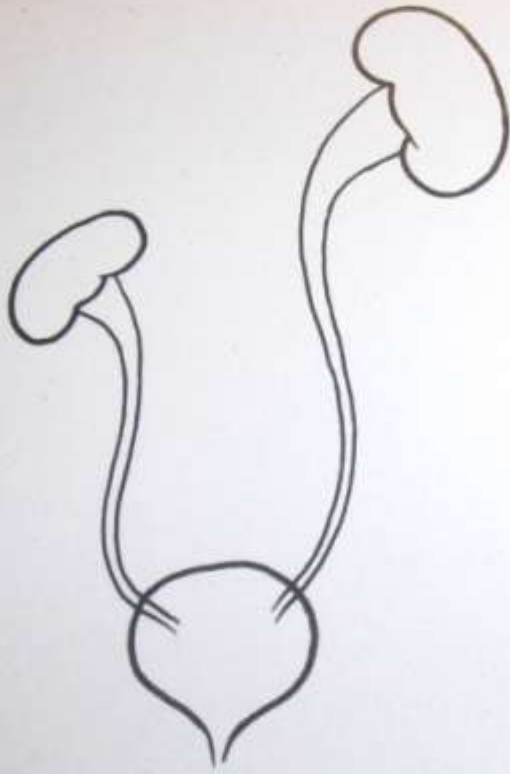
Rotation
excessive



Inversion
rénale droite

oïde

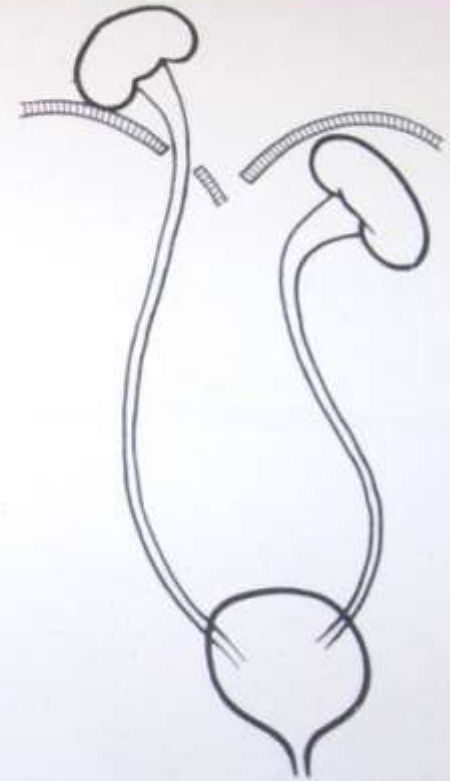
2) Anomalies de siège : ectopies rénales



Ectopie
basse



Ectopie
croisée
unilatérale

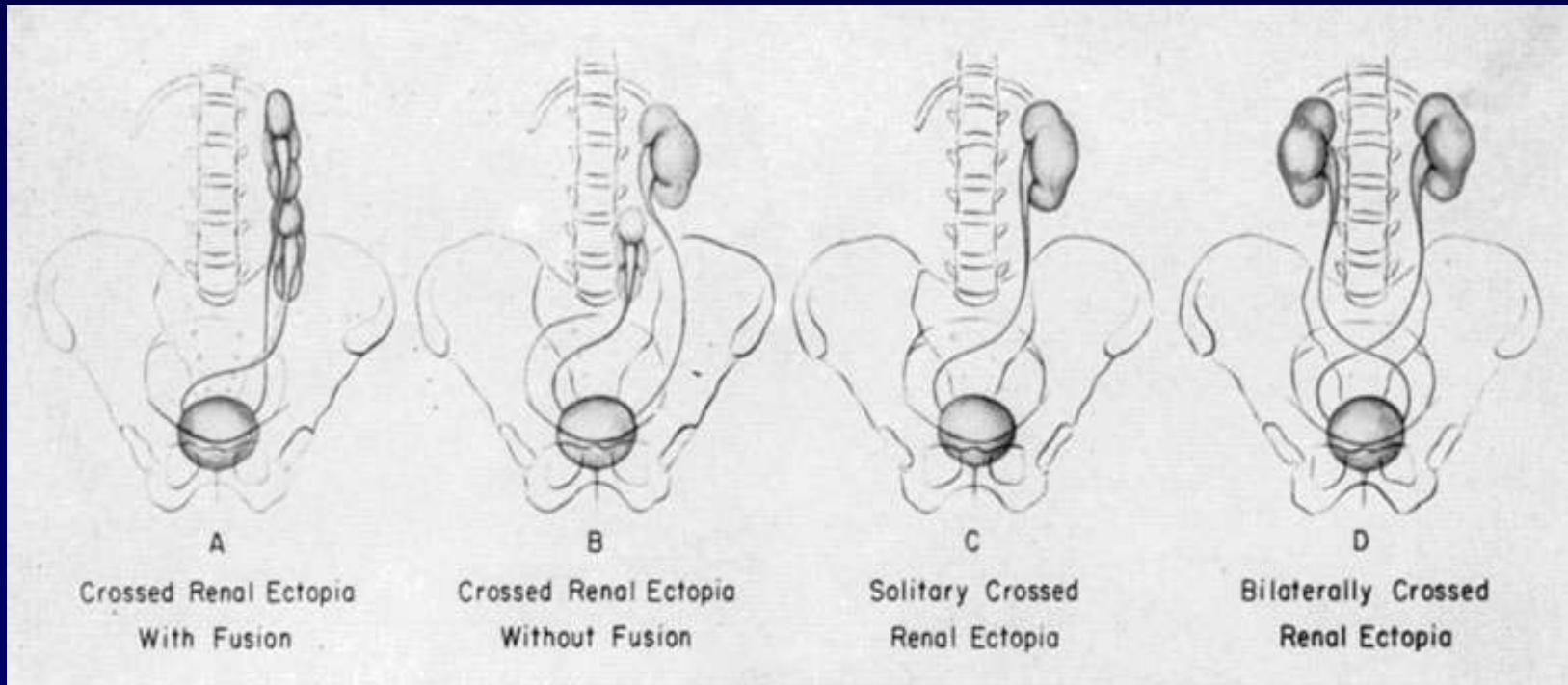


Rein
thoracique

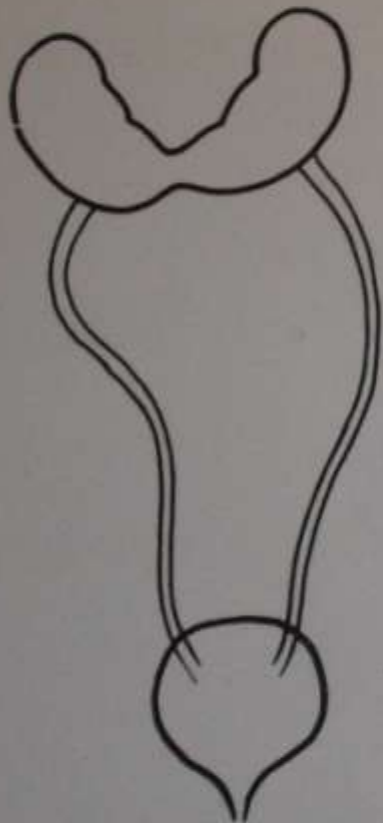


❖ Ectopie rénale croisée:

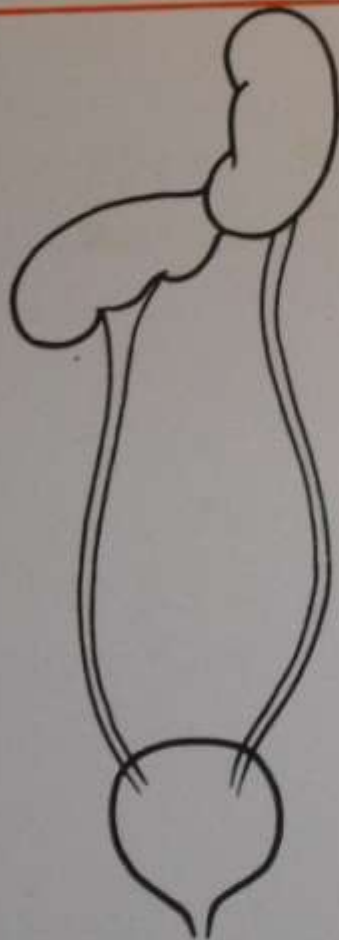
- 500 cas
- RVU associé
- 40% anomalies génitales



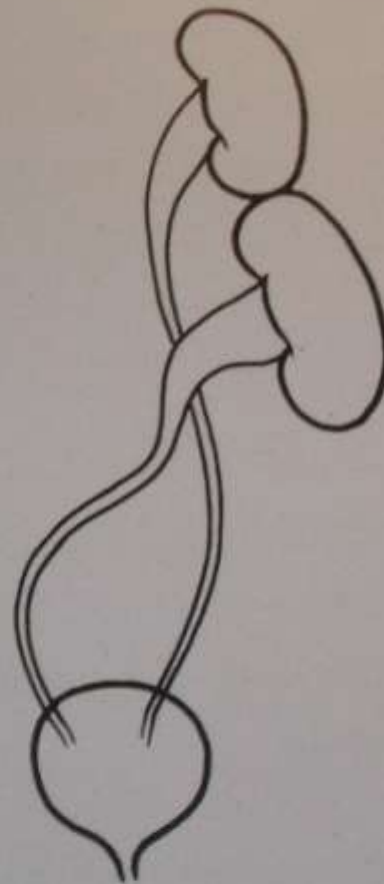
3) Anomalies de connexion : symphyses rénales



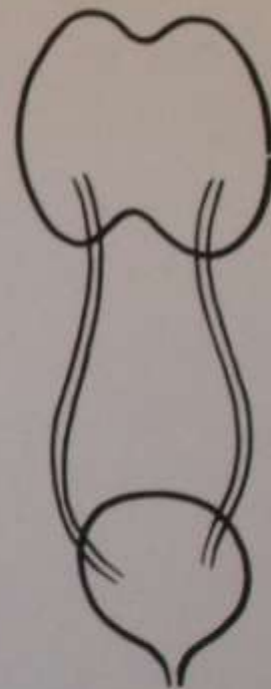
Rein en fer à cheval



Rein discoïde



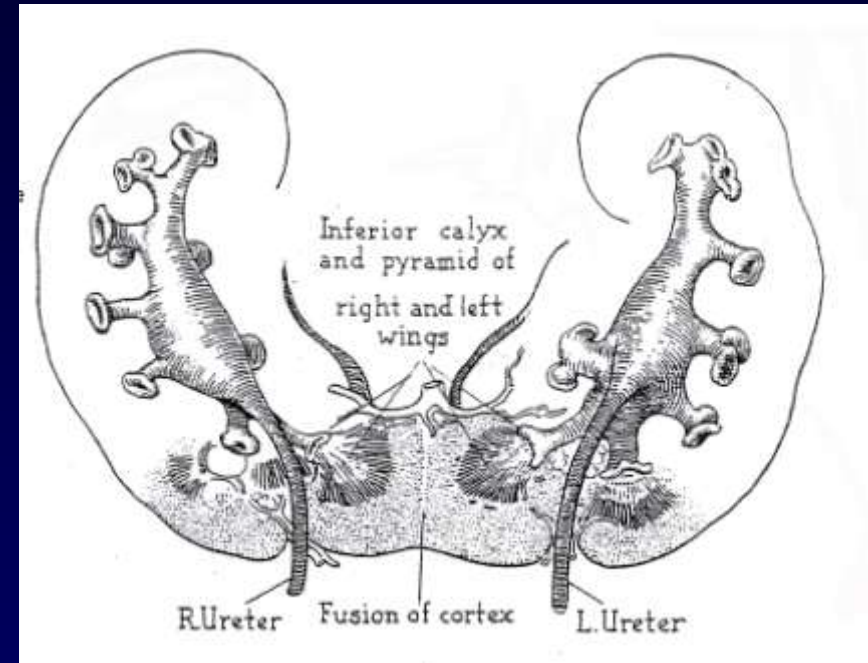
Reins superposés



Rein concrescent

❖ Rein en fer à cheval:

- 0.25% de la population (1/400)
2:1 garçon
 - Isolé ou Turner et Trisomie 18
 - Asymptomatique le plus souvent
 - Mais 1/3 de JPU(Infection, lith.)
plus rarement Reflux
 - très rares Dysplasie R MultiKystique
- Y penser avant et pendant
toute chirurgie rénale**

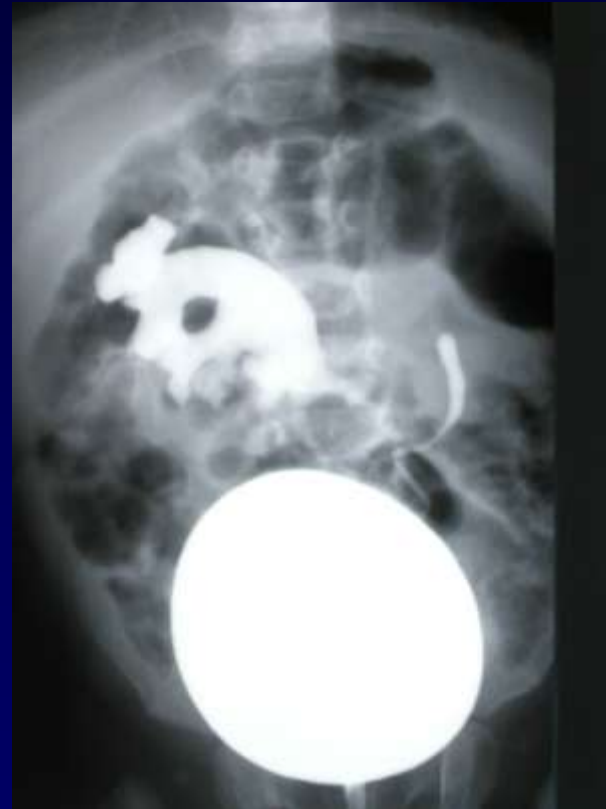


REIN EN FER A CHEVAL

❖ DIAGNOSTIC POSITIF

✓ ECHO

- ✓ isthme pré-vertébral
- ✓ anomalie de rotation des bassinets



REIN EN FER A CHEVAL

UIV

malrotation des
bassinets

calices inférieurs pré-
vertébraux , d' ou l
obliquité anormale de l'
axe rénal

déviaton du trajet
urétéral.



REIN EN FER A CHEVAL

❖ SCINTI au DMSA

❖ SCANNER

✓ fixation pré vertébrale de l'isthme

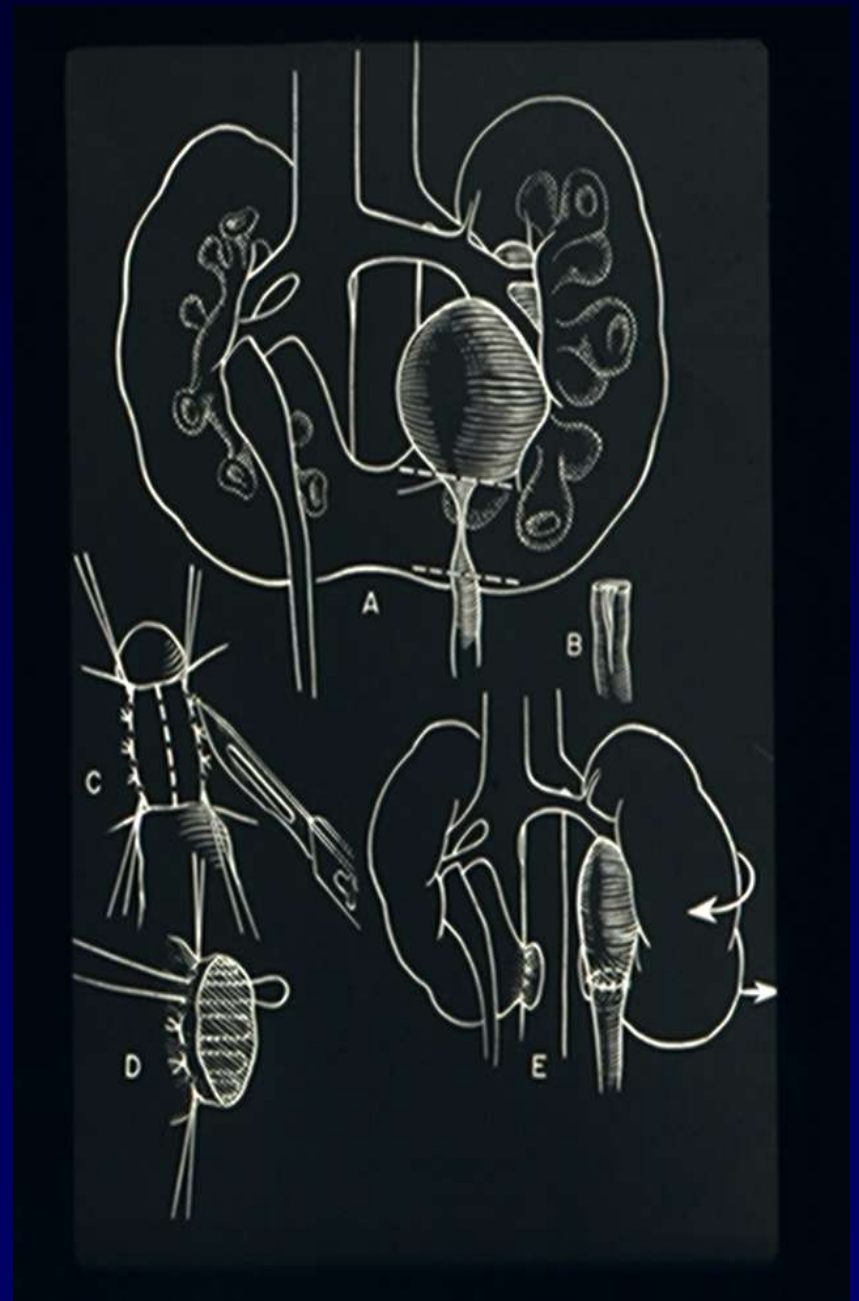
Ces anomalies

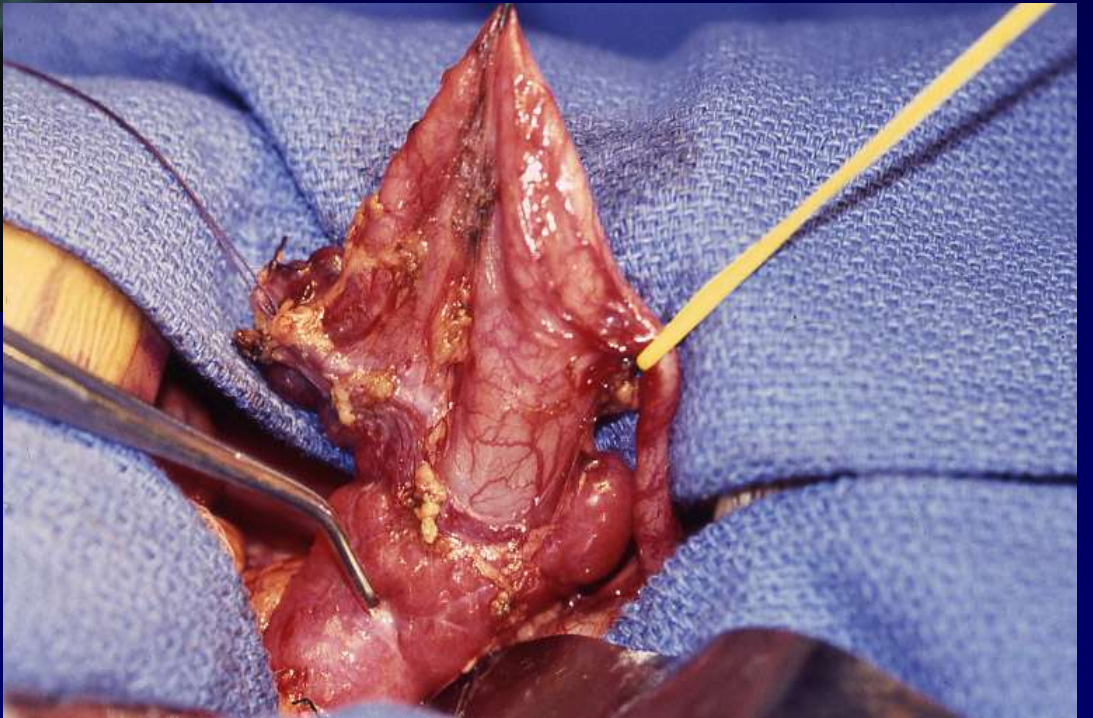
❖ typiques lorsque les deux reins et l'isthme sont fonctionnels,

❖ disparaissent lorsqu'un des reins est dysplasique et que l'isthme est constitué de tissu fibreux ou kystique ne s'opacifiant pas.



REIN EN FER A CHEVAL ET JPU

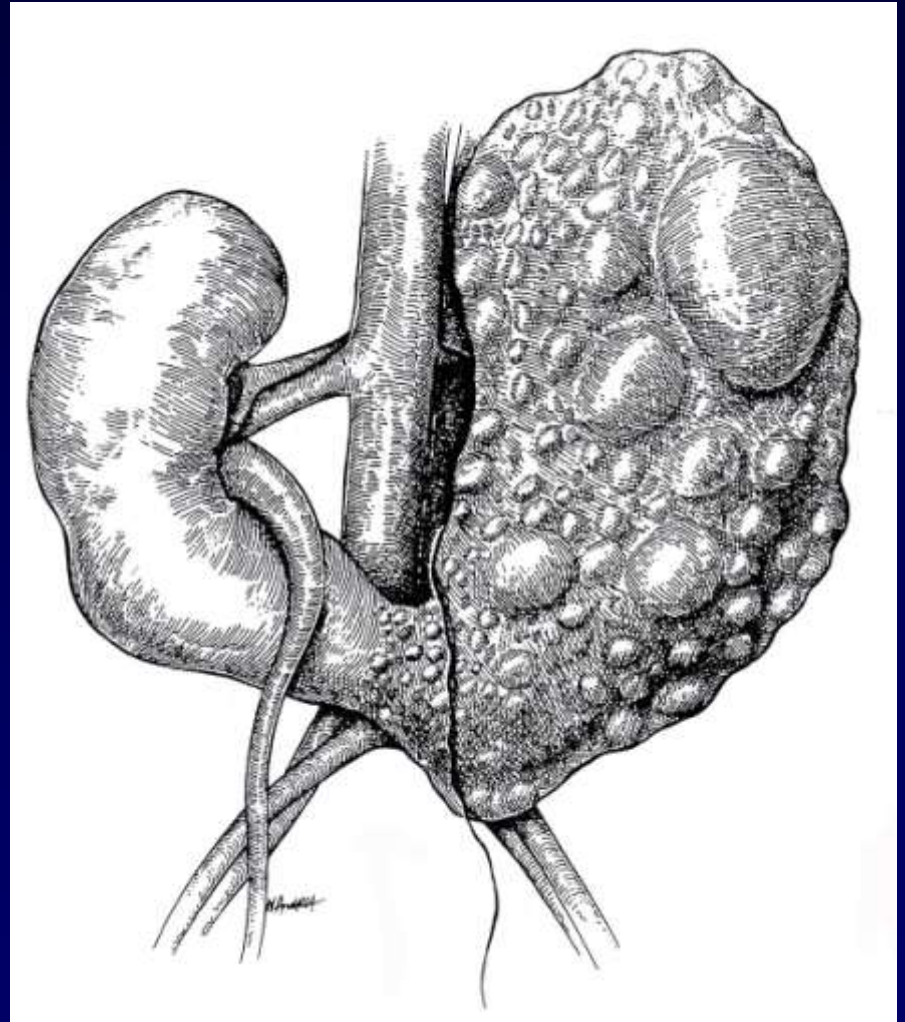




DYSPLASIE MULTIKYSTIQUE SUR REIN EN FER À CHEVAL

❖ FREQUENCE

- ✓ Estimée à 1 cas / 3 millions de naissances
- ✓ Une vingtaine de cas rapportés dans la littérature à ce jour



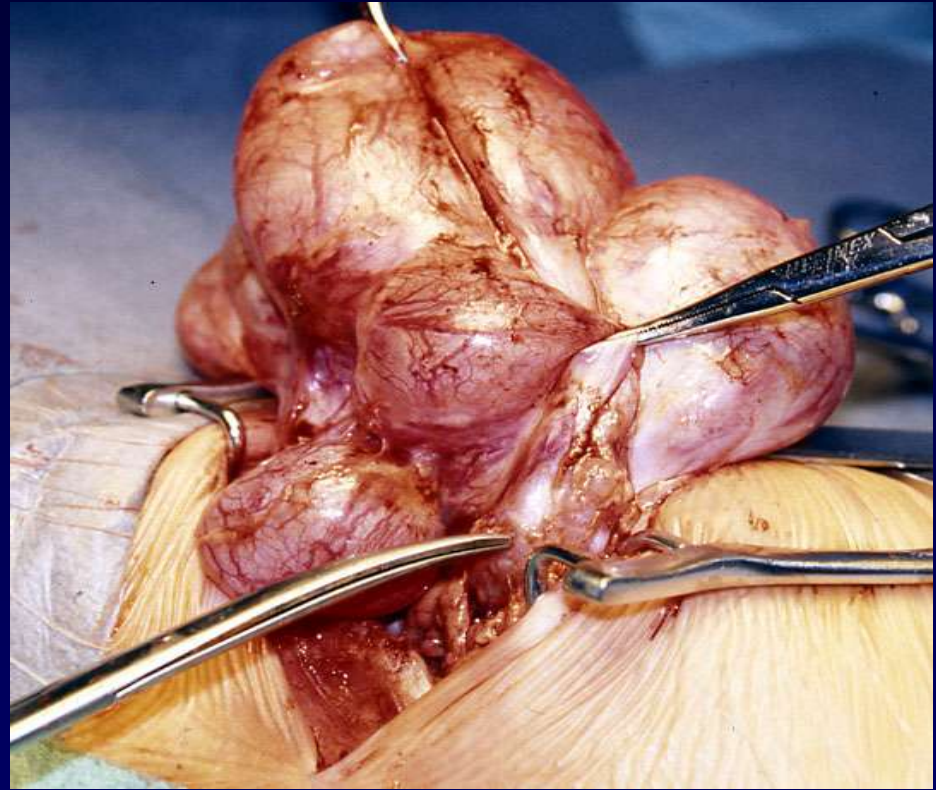
DYSPLASIE MULTIKYSTIQUE SUR REIN EN FER À CHEVAL

C.GRAPIN ¹, L.COUPRIS ², B. FREMOND ³, E. SAPIN ⁴,
P.ALESSANDRINI ⁵, J.M. BONDONNY ⁶

- ✓ Indications OP: 6 cas
 - ✓ Volume de la masse: 5 cas
 - ✓ Complication (pyélonéphrite): 1 cas
- ✓ SURVEILLANCE: 2 cas
 - ✓ Découverte opératoire : 4 cas
- ✓ Dans un cas, l'exploration per-opératoire a méconnu l'association malformative, ce qui a conduit à la lésion accidentelle du pédicule principal du rein controlatéral

❖ RISQUE CHIRURGICAL

- ✓ Absence de diagnostic pré-opératoire
- ✓ Masse volumineuse dépassant la ligne médiane
- ✓ Nombreuses variations anatomiques, notamment artérielles:
 - La totalité de la vascularisation rénale peut provenir de l'isthme
 - Risque de dévascularisation du rein controlatéral sain.



4) ANOMALIES DE NOMBRE

❖ 1: Agénésie Rénale et DRMK

❖ 2: Reins surnuméraires:

- 80 cas

- rein ipsilatéral et controlatéral normal

