

PLAN

INTRODUCTION	13
GENERALITES	15
RAPPELS	18
I. Embryologie normale de l'appareil urinaire	19
II. Anatomie du rein normal	22
A. Anatomie descriptive	22
B. Anatomie topographique	25
C. Rapports	28
D. Vascularisation, innervation et drainage lymphatique	32
EMBRYOLOGIE DU REIN EN FER A CHEVAL	36
I. La genèse du rein en fer à cheval	37
II. La migration du rein en fer à cheval	40
ANATOMIE DU REIN EN FER A CHEVAL	41
I. Anatomie descriptive	42
II. Anatomie topographique	45
III. Voies excrétrices.....	47
IV. Vascularisation et innervation	48
MATERIELS ET METHODES	53
I. Type d'étude	54
II. Méthode d'étude.....	54
OBSERVATIONS	56
I. Observation 1	57
II. Observation 2	63
III. Observation 3	70
IV. Observation 4	79
V. Observation 5	84

VI. Observation 6	89
RESUME DES OBSERVATIONS	93
DISCUSSION.....	96
I. Historique.....	97
II. Epidémiologie du rein en fer à cheval	101
A- Incidence.....	101
B- Age de découverte.....	102
C- Sexe	102
D- Anomalies associées au rein en fer à cheval	103
E- Facteurs étiologiques.....	105
III. Circonstance de découverte	107
A- Découverte fortuite.....	107
B- Manifestations cliniques	107
C- Complications révélatrices	109
1. Lithiases et rein en fer à cheval	109
2. Infection urinaire d'un rein à fer à cheval	110
3. Hydronéphrose sur un rein à fer à cheval	111
4. Tumeurs des reins en fer à cheval.....	112
5. Traumatise d'un rein en fer à cheval	114
6. Autres	116
IV. Imagerie du rein en fer à cheval	116
A- Arbre urinaire sans préparation	117
B- Echographie abdominale.....	119
C- Urographie intraveineuse.....	123
D- Tomodensitométrie abdomino pelvienne	128
E- Urographie par résonance magnétique.....	136

F- Scintigraphie rénale.....	140
G- Artériographie rénale.....	142
H- Urétéro-pyélographie rétrograde	144
V. Prise en charge thérapeutique	145
A- But	145
B- Moyen	145
1. Abstention thérapeutique	145
2. Traitement médical.....	146
3. Drainage en urgence.....	146
4. Traitement chirurgical	147
a) Abord conventionnel.....	147
b) Abord laparoscopique.....	149
C- Traitement du rein en fer à cheval compliqué.....	151
1. Traitement des lithiases d'un rein en fer à cheval	151
1.1-Traitement de la colique néphrétique	151
1.2-Traitement urologique	152
a) Montée de sonde double J.....	152
b) Lithotripsie extra corporelle	152
c) Néphrolithotomie percutanée	154
d) Urétéroscopie.....	156
e) Chirurgie à ciel ouvert	158
f) Chirurgie laparoscopique	159
1.3-Conclusion	159
2. Traitement de l'hydronéphrose sur un rein en fer à cheval	161
2.1-Traitement de l'infection.....	161
2.2- Drainage d'attente	161

2.3-Traitement chirurgical.....	161
a) Pyéloplastie à ciel ouvert	161
b) Pyéloplastie coelioscopique	166
c) Endopyélotomie	169
2.4-Conclusion	170
3. Traitement de la tumeur d'un rein en fer à cheval	172
a) Chirurgie à ciel ouvert	172
b) Chirurgie laparoscopique	173
c) Chirurgie endoscopique	174
d) Embolisation artérielle.....	174
4. Traitement du traumatisme d'un rein en fer à cheval.....	174
D- Traitement chirurgical du rein en fer à cheval symptomatique.....	176
E- Transplantation rénale et rein en fer à cheval.....	178
VI. Evolution.....	185
A- Complications précoces.....	185
B- Complications tardives	186
CONCLUSION	187
RESUMES	190
BIBLIOGRAPHIE	196

LISTE DES ABREVIATIONS :

- AUSP : Arbre urinaire sans préparation
- CRP : C-reactive protein
- IRM : Imagerie par résonance magnétique
- JPU : Jonction pyélo-urétéral
- LEC : Lithotritie extracorporelle
- NFS : Numération de formule sanguine
- NLPC : Néphrolithotomie percutanée
- RFC : Rein en fer à cheval
- TDM : Tomodensitométrie.
- UH : Unité hounsfield.
- UIV : Urographie intraveineuse
- UPR : Urétéro pyélographie rétrograde

LISTE DES TABLEAUX:

Tableau. I : Incidence du RFC basée sur le type d'étude

Tableau. II : Age de découverte du rein en fer à cheval.

Tableau. III : Répartition du sexe ratio en fonction des auteurs

Tableau. IV : l'incidence des malformations associées au RFC selon les séries

Tableau. V : Fréquence de la découverte fortuite en fonction des études

Tableau. VI : Répartition des manifestations clinique en fonction des études

Tableau. VII : Incidence de la pathologie lithiasique en fonction des séries.

Tableau. VIII : Transplantation d'un rein en fer à cheval à partir d'un donneur vivant.

LISTES DES FIGURES

Figure 1 : Variétés d'ectopies rénales croisées avec fusions.

Figure 2 : Développement de l'appareil urinaire.

Figure 3 : Vue antérieure du rein montrant sa configuration externe.

Figure 4 : Vue antérieure du rein droit coupé sur plusieurs plans montrant sa configuration interne.

Figure 5 : Vue antérieure du rein droit après dissection du péritoine pariétal postérieur et de la loge rénale droite

Figure 6 : Vue antérieure de la loge rénale droite

Figure 7 : Rapports antérieurs des reins.

Figure 8 : Rapports avec la paroi abdominale postérieure.

Figure 9 : Vascularisation artérielle du rein

Figure 10 : Vascularisation veineuse du rein

Figure 11 : Vue de face montrant la Vascularisation lymphatique du rein

Figure 12 : Les différents stades d'ascension, de rotation de la migration et de la formation du rein en fer à cheval durant la vie embryonnaire.

Figure 13 : Les variations morphologiques des reins en fer à cheval et de leurs isthmes

Figure 14 : Dessin représentant les variétés d'un RFC

Figure 15 : Vue antérieure et postérieure d'un rein en fer à cheval

Figure 16: Les positions d'un rein normal et d'un rein en fer à cheval

Figure 17 : Orientation des axes bipolaires sur reins normaux et sur rein en fer à cheval

Figure 18 : Les types de la vascularisation artérielle du rein en fer à cheval décrits par Graves.

Figure 19 : vascularisation anarchique du rein en fer à cheval

Figure 20 : Dessin montrant les structures anatomiques situées derrière l'isthme d'un rein en fer à cheval (isthme sectionné).

Figure 21 : Echographie rénale montrant une image hyperéchogène avec cône d'ombre postérieure sur un rein gauche de petite taille

Figure 22 : coupe scannographique transversale montrant un calcul pyélique gauche sur un rein en fer à cheval.

Figure 23 : Echographie rénale mettant en évidence une dilatation des cavités pyélocalicielles.

Figure 24 : coupe scannographique transversale montrant une dilatation pyélocalicielle sur un rein en fer à cheval.

Figure25 : Scintigraphie rénale au DTPA Tc 99m avec test au Lasilix

Figure 26 : Images d'IRM objectivant une hydronéphrose bilatérale sur un obstacle de la JPU sur un rein en fer à cheval

Figure27 : AUSP présentant de multiples calcifications lithiasiques projetées sur l'ombre rénale droit et gauche.

Figure28 : Echographie rénale montrant une hydronéphrose droite importante sur des lithiases calicielles et un rein gauche siège d'une dilatation pyélocalicielle modérée sur une lithiase pyélique.

Figure29 : Scintigraphie rénale au DMSA concluant à un rein en fer à cheval avec une masse corticale fonctionnelle globale équitablement répartie entre les deux reins.

Figure 30 : AUSP de contrôle objectivant des calculs résiduels à droit avec un calcul pyélique à gauche.

Figure 31 : coupe scannographique transversale montrant une pyonéphrose gauche en amont d'un calcul pyélique sur un rein en fer à cheval

Figure 32 : AUSP montrant une opacité de tonalité calcique se projetant sur l'ombre rénale gauche.

Figure 33 : UIV après injection de produit de contraste objectivant une hydronéphrose gauche sur lithiase rénale avec un rein en fer.

Figure 34 : Coupes scannographiques transversales montrant un calcul pyélique gauche sur un rein en fer à cheval avec une importante dilatation pyélocalicielle.

Figure 35 : AUSP de contrôle : absence de lithiases résiduelles avec sonde urétérale double J en place.

Figure 36 : AUSP objectivant des opacités de tonalité calcique se projette au niveau pelvien droit et sur le trajet de l'uretère lombaire

Figure 37 : Coupe scannographiques objectivant à droite une énorme lithiase pyélocalicielle responsable d'une importante dilatation pyélocalicielle, à gauche une lithiase pyélique avec lithiase du groupe calicielle inférieur

Figure 38 : Illustration d'un rein en fer à cheval par Leonardo Botallo 1564.

Figure 39 : Triangles pyélographiques d'un rein normal et d'un rein en fer à cheval

Figure 40 : Classification des traumatismes du rein de Chatelain adaptée au RFC

Figure 41 : AUSP d'un patient avec un rein en fer à cheval montrant un axe anormal du rein, les pôles inférieurs plus médial que dans les reins normaux.

Figure 42 : Aspect échographique : sur la coupe transversale médio-abdominale, le pont parenchymateux qui unit les deux pôles inférieurs est bien visible devant les gros vaisseaux rétropéritonéaux.

Figure 43 : image échographique d'un calcul rénal sur un RFC

Figure 44 : UIV montrant une image caractéristique d'un rein en fer à cheval avec un axe rénal anormal, une rotation interne incomplète du bassinnet et un abouchement urétérale élevée

Figure 45 : UIV montrant une distension typique de la JPU et une implantation haute de l'uretère en faveur d'un syndrome de JPU gauche sur un RFC.

Figure 46 : UIV montrant des lithiases rénales bilatérales sur RFC

Figure 47 : images scannographique avec injection produit de contraste montrant un RFC.

Figure 48 : Reconstructions multiplanaires (MPR) coronal oblique à la phase corticale d'un rein en fer à cheval

Figure 49 : Reconstruction projective de type projection d'intensité maximale (MIP) montrant le rein en fer à cheval et son apport artériel

Figure 50 : La technique du rendu volumique (VRT) montrant la vascularisation veineuse d'un rein en fer à cheval.

Figure 51 : Images scannographiques sans injection PC d'un RFC montrant une hydronéphrose gauche sur un calcul de 30mm au niveau de JPU

Figure 52 : Reconstruction tridimensionnelle d'un RFC avec un calcul rénal gauche

Figure 53 : Coupe scannographique axiale avec injection PC montre une grande masse hétérogène au dépend de l'isthme d'un RFC

Figure 54 : coupes scannographiques d'une rupture post traumatique de l'isthme d'un RFC

Figure 55 : Coupes d'IRM montrant un RFC sans anomalies associées

Figure 56 : Coupes d'IRM montrant une tumeur sur un RFC

Figure 57 : Artériographie rénale montre un rein en fer à cheval de découverte fortuite.

Figure 58 : Artériographie d'un RFC réalisée en post traumatisme

Figure 59 : Schéma des voies d'abord chirurgicale antérolatérales

Figure 60 : Installation pour une laparoscopie transpéritonéale en décubitus dorsal.

Figure 61 : Installation et mise en place des trocars pour un abord rétropéritonéal.

Figure 62 : Lithotriteur à source électroconductive Sonolith i-sys du service d'urologie CHU HASSANII Fès.

Figure 63 : Schéma montrant l'accès percutané différent des reins normaux et d'un RFC

Figure 64 : Technique de NLPC d'un rein en fer à cheval

Figure 65 : Urétéroscope rigide et souple.

Figure 66 : Urétéroscopie rigide : Calcul saisi dans une sonde à panier.

Figure 67 : Arbre décisionnel devant un RFC associé à des lithiases

Figure 68 : Résection anastomose selon Anderson Hynes

Figure 69 : Plastie Y-V selon Foley

Figure 70 : Anastomose calico-urétérale

Figure 71 : Etape chirurgicale d'une pyéloplastie d'un rein en fer à cheval par voie laparoscopique

Figure 72 : Endopyélotomie antérograde par lame froide.

Figure 73 : Vue opératoire d'un RFC montrant une lésion tumorale du pôle inférieur de l'hémirein droit.

Figure 74 : Algorithme diagnostique et thérapeutique des traumatismes des reins en fer à cheval

Figure 75 : vue opératoire d'une symphysiotomie d'un RFC par voie laparoscopique

Figure 76 : Algorithme pour l'évaluation et l'utilisation de RFC pour la transplantation

Figure 77 : Etapes d'une transplantation d'un RFC après division

INTRODUCTION

Le rein en fer à cheval est une malformation congénitale du haut appareil urinaire caractérisée par la présence d'un isthme unissant les deux pôles inférieurs des deux reins dans 90 % [1].

Cette entité dont la prévalence est de l'ordre de 1/400 à 1/800 et l'incidence de 0,25 % dans la population [2], est remarquable du fait de sa morphologie particulière, sa position atypique, son défaut de mobilité et sa vascularisation qui échappe très souvent à toute systématisation.

Un rein en fer à cheval isolé est parfaitement compatible avec une fonction et une vie normale ; il est souvent asymptomatique de découverte fortuite radiologique, opératoire ou autopsique.

Néanmoins, la fréquence trop élevée des pathologies rénales accompagnant le rein en fer à cheval telles que les lithiases, le syndrome de jonction pyélo-urétrale, les infections urinaires, les traumatismes et les néoplasies ainsi que la multitude des anomalies malformatives extrarénales associées (vasculaires, urogénitales, cardiovasculaires, chromosomiques) expliquent la gravité de cette affection et ses différents modes de révélation [3].

L'imagerie médicale du rein en fer à cheval s'est enrichie par l'avènement de la TDM tridimensionnelle de surface et de l'uro-IRM qui ont facilité le diagnostic en donnant une présentation réelle de l'anatomie particulière de cette malformation [4].

Une connaissance préalable des particularités anatomo-chirurgicales du rein en fer à cheval et une adaptation des différentes méthodes thérapeutiques utilisées garantissent la réussite de toute prise en charge thérapeutique et permettent d'éviter les difficultés pouvant être rencontrées.

Dans ce travail, nous rapportons 6 cas porteurs de rein en fer à cheval, colligés au service d'urologie au centre hospitalier universitaire Hassan II à Fès sur une durée de 7 ans allant de janvier 2009 à décembre 2016, et nous proposons de discuter, à la lumière de la littérature, les différents aspects épidémiologiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutifs de cette malformation.

GENERALITES

La symphyse rénale est la fusion partielle ou totale des parenchymes des deux reins, en position normale ou ectopique.

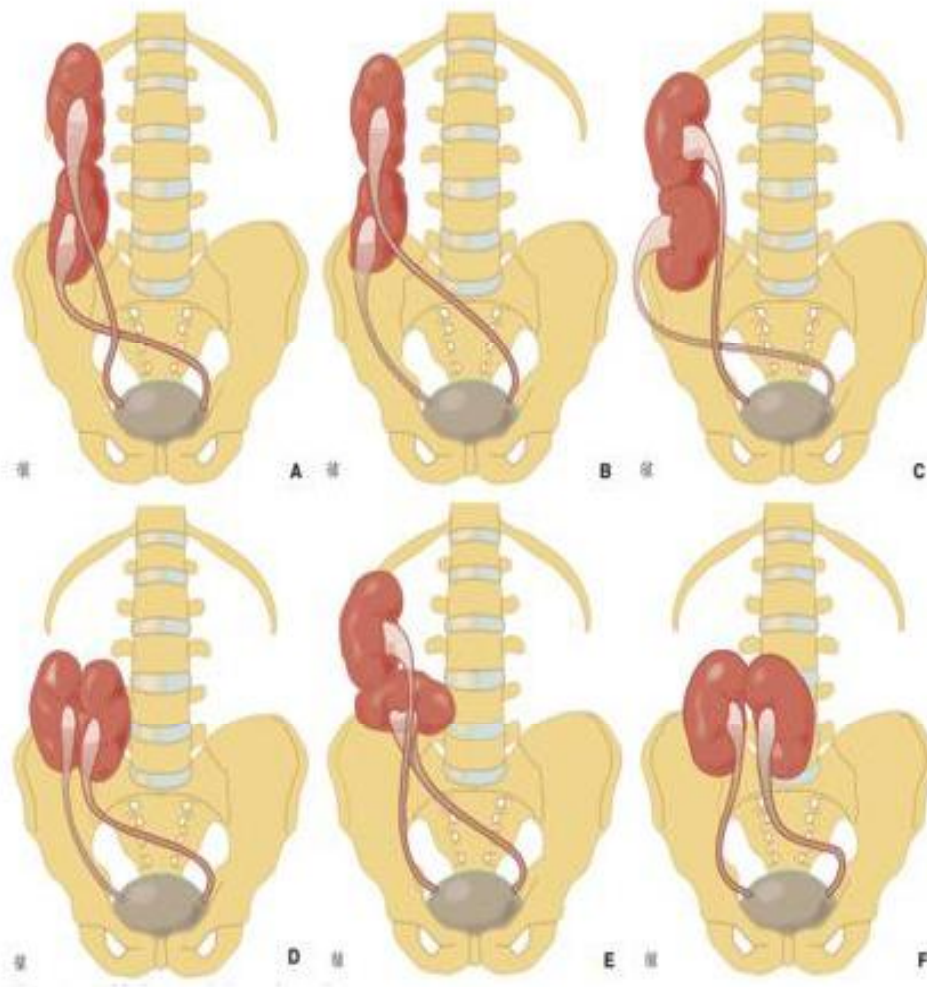
Lorsque les deux reins sont en position normale (ou avec un simple défaut de migration), la symphyse réalise le rein en fer à cheval qui est la plus fréquente des symphyses.

Lorsqu'il existe une ectopie croisée d'un des reins, la fusion crée six types différents de malformation qui définissent les ectopies rénales croisées avec fusions (Figure 1) et qui sont beaucoup moins fréquentes (1/4000) [5].

Donc, le rein en fer à cheval est une malformation rénale congénitale caractérisée par la fusion des pôles homologues des deux reins en un seul bloc affectant la forme d'un fer à cheval à branches égales ou inégales, se développant plus ou moins symétriquement de part et d'autre de la ligne médiane et au-devant du rachis.

Cette fusion réalise la formation d'une structure appelée isthme, pont ou symphyse qui vient en position médiane ou latérale, qui, selon le degré de fusion, sera formée du tissu parenchymateux fonctionnel ou d'une bande fibreuse avec deux reins anatomiquement séparés.

Dans cette malformation, les voies excrétrices restent séparées mais acquièrent des positions variables selon le degré de la malrotation qui touche le rein, ainsi que sa vascularisation qui est extrêmement riche et anarchique nécessitant une connaissance parfaite avant tout acte chirurgical.



A-Ectopie rénale inférieure avec fusion.

B-Ectopie rénale supérieure avec fusion.

C-Rein sigmoïde ou rein en S.

D-Rein en motte ou en galette.

E-Rein en L.

F- Rein discoïde.

Figure 1 : Variétés d'ectopies rénales croisées avec fusions [5] : Les deux reins sont situés du même côté, l'uretère du rein ectopique croise la ligne médiane et se termine dans la vessie par un orifice en position normale.

RAPPELS

I. Embryologie normale de l'appareil urinaire [6] :

Le rappel du développement embryonnaire normal est indispensable à la compréhension de l'embryogenèse d'un rein en fer à cheval.

La formation du haut appareil urinaire passe par trois structures embryologiques se succédant dans le temps et l'espace : le pronéphros, le mésonéphros ou corps de Wolff, et le métanéphros (Figure 2). Seule la dernière ébauche persiste et donne les reins définitifs et les voies urinaires hautes.

- **Le pronéphros (rein primitif) :**

Cette structure est formée dans la région cervicale, apparaît vers la troisième semaine de la vie embryonnaire et subit une involution totale au début de la cinquième semaine.

- **Le mésonéphros (rein intermédiaire) :**

Au niveau dorsal, le cordon néphrogène se métamérise et forme le mésonéphros. Cette deuxième structure embryonnaire prend naissance à partir du mésoderme intermédiaire, vers la quatrième semaine.

Dès lors apparaissent des vésicules néphrotiques dont certaines s'allongent en véritables tubules. Les extrémités de ces tubules forment l'amorce d'un canal collecteur : le canal de Wolff. Elles possèdent une fonction épuratrice, puis elles vont progressivement disparaître.

- **Le métanéphros (rein définitif) :**

Il est de siège lombo-sacré, son développement débute à la cinquième semaine et s'achève à la naissance. Il résulte de l'interaction entre 2 structures embryonnaires :

- Le bourgeon urétéral, est un diverticule épithélial dérivant de la partie caudale du canal de Wolff et dont l'extrémité élargie pénètre dans le

blastème métanéphrogène. Il est à l'origine des voies excrétrices extra et intra-rénales, à savoir : l'uretère, le bassinet, les grands et les petits calices et les tubes collecteurs.

- Le blastème métanéphrogène correspond à la partie caudale du cordon néphrogène, qui donnera naissance aux vésicules métanéphrotiques. Ces dernières sont à l'origine de la formation des néphrons

L'interaction entre le bourgeon urétéral (structure épithéliale) et le blastème métanéphrogène (tissu mésenchymateux) est déterminante pour le développement rénal. Au cours de la métanéphrogénèse, le blastème métanéphrogène induit la bifurcation du bourgeon urétéral, qui induit à son tour l'agrégation des cellules du blastème en vésicules qui s'épithélialisent pour former les tubules rénaux et finalement les néphrons. L'extrémité céphalique du bourgeon urétéral va produire sous l'effet inducteur du blastème métanéphrogène, une série de divisions dichotomiques.

Le métanéphros, formé dans la cavité pelvienne, se déplace ensuite jusqu'en position lombaire haute et subit une rotation de 90°. Cette ascension du métanéphros qui s'opère en arrière du péritoine, est due à une diminution de la courbure du corps de l'embryon.

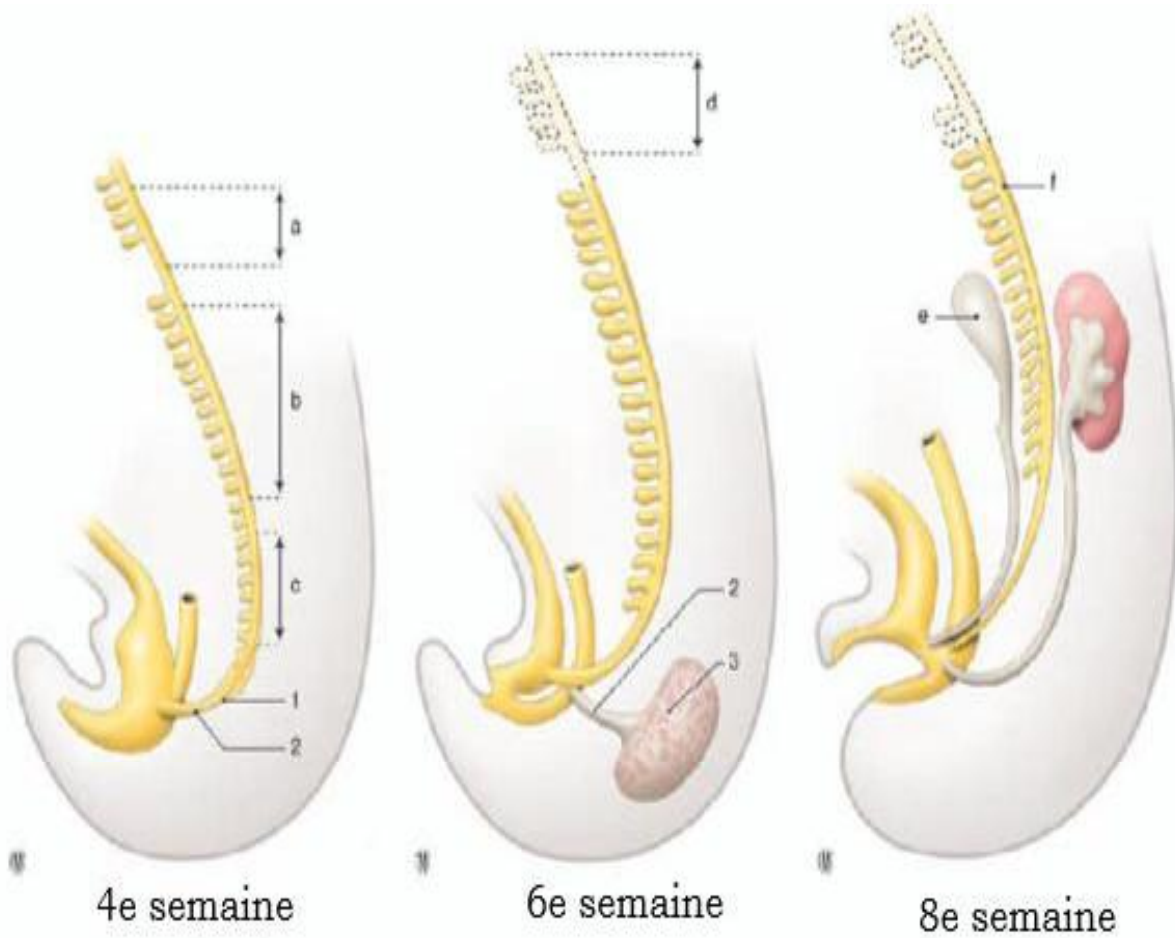


Figure 2 : Développement de l'appareil urinaire : pronéphros, mésonéphros et métanéphros [7]

1. Canal de Wolff ; 2. bourgeon urétéral ; 3. blastème métanéphrogène.

a. Pronéphros ; b. tubes du mésonéphros ; c. tissu mésonéphrotique indifférencié ;
 d. pronéphros dégénéré ; e. gonade indifférenciée ; f. mésonéphros en voie de
 dégénération.

II. Anatomie du rein normal

Les reins sont deux organes pleins situés dans le rétropéritoine, de part et d'autre de la colonne vertébrale. Ils ont un rôle d'épuration du sang, en éliminant de la circulation sanguine, l'eau et les sels excédentaires ainsi que les substances toxiques. Ces produits sont transformés en urine et éliminés vers les voies excrétrices.

En outre, les reins contribuent au contrôle de la pression artérielle, sécrètent l'érythropoïétine et participent à l'activation de la vitamine D.

A. Anatomie descriptive : [8]

1. Forme (Figure 3) :

Le rein a la forme d'un haricot, avec :

- Un bord latéral convexe, et un bord médial concave, présentant à sa partie moyenne, le hile du rein ;
- Deux faces, postérieure et antérieure
- Deux extrémités, inférieure et supérieure

2. Dimension :

Le rein mesure en moyenne 12cm de longueur, 6cm de largeur et 3cm d'épaisseur. Il pèse environ 140g chez l'homme et 125g chez la femme.

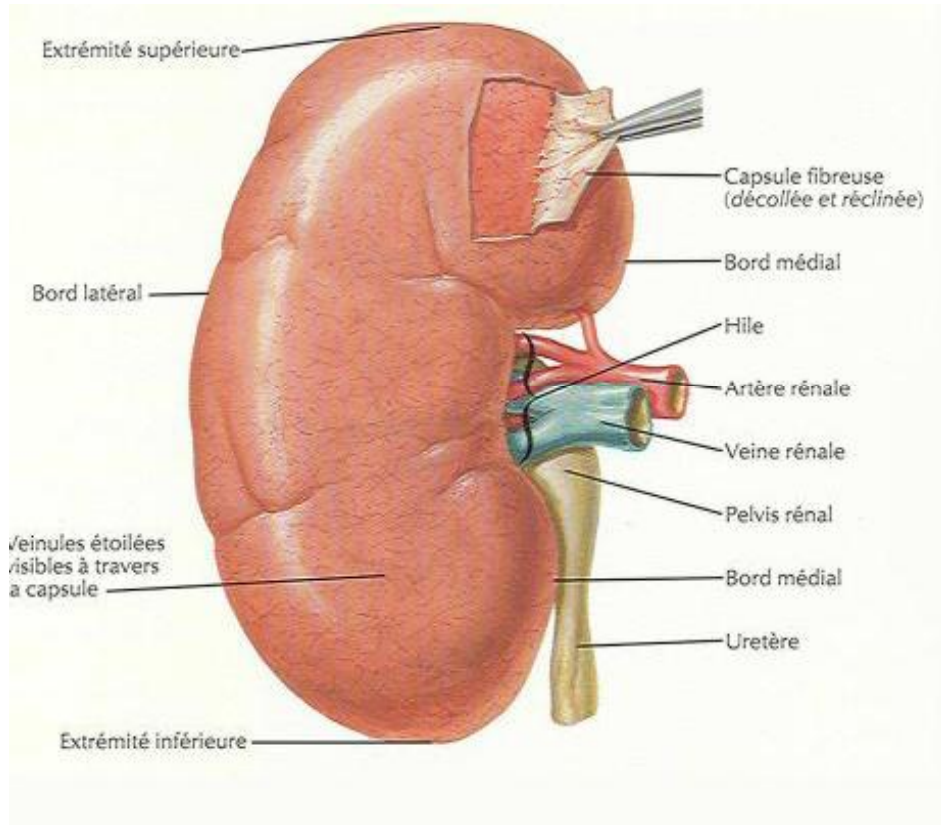


Figure 3 : vue antérieure du rein montrant sa configuration externe [9]

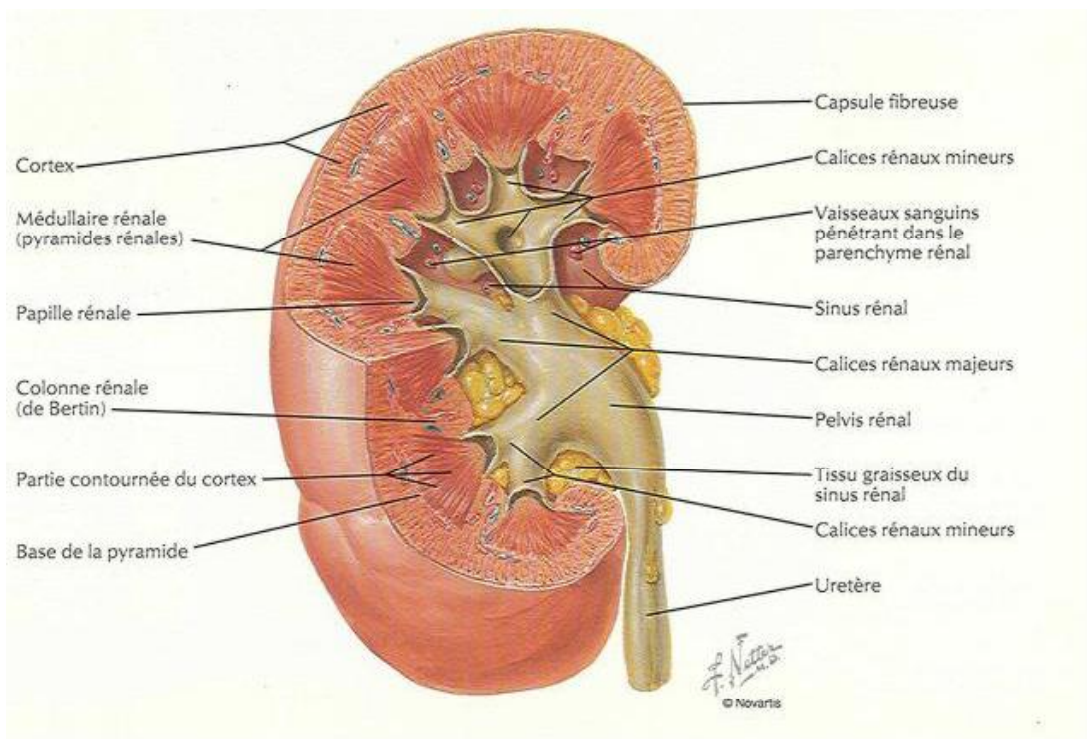


Figure 4 : Vue antérieure du rein droit coupé sur plusieurs plans montrant sa configuration interne. [9]

3. Architecture et structure du rein [10]

Les reins sont constitués d'un parenchyme qui entoure le sinus rénal. Une coupe frontale du rein permet de reconnaître trois principales parties (Figure 4), de dehors en dedans :

- La capsule fibreuse : membrane fibreuse et résistante qui tapisse le parenchyme en superficie. Elle se réfléchit au niveau du hile et recouvre les parois du sinus. Cette capsule est facile à isoler du parenchyme.
- **Le parenchyme rénal** : est composé de deux zones de structure distincte :
 - Le cortex, zone de filtration glomérulaire, de couleur rouge jaunâtre et de consistance friable. Cette zone mesure 1 cm d'épaisseur, de la base des pyramides rénales à la capsule, et comprend une portion qui s'insinue entre les pyramides de Malpighi, appelées colonnes de Bertin. Il comporte les glomérules, les tubules contournés proximaux et distaux, et le tube collecteur.
 - La médullaire, de couleur rouge foncé, est constituée de zones triangulaires appelées pyramides de Malpighi. Elles contiennent les tubules rénaux droits et les tubes collecteurs. Leur sommet forme, au niveau du sinus, des saillies arrondies : les papilles.
- **Le sinus rénal** : contient les ramifications du pédicule rénal (l'artère et veine rénale) et les voies excrétrices supérieures intra rénale ou intra sinusale.

B. Anatomie topographique : [10,11]

1. Situation :

Ils sont des organes retro péritonéaux, le rein droit est plus bas situé que le gauche. Le rein droit s'étend du disque intervertébral D11-D12 en haut, jusqu'à la partie moyenne de L3 en bas. Le rein gauche s'étend de la partie moyenne de D11 en haut, jusqu'au disque intervertébral L2-L3 en bas

2. Orientation :

Chaque rein est orienté obliquement en bas et latéralement. Son axe fait avec le plan Sagittal médian un angle d'environ 18°. Dans le plan horizontal, son axe fait avec le plan sagittal un angle postérieur de 40° à 60°.

3. Moyens de fixités :

Le rein est situé à l'intérieur d'une loge cellulo-adipeuse : la loge rénale (Figure 5, 6).

C'est une loge fibreuse fermée, limitée par le fascia péri rénal qui comprend deux feuillets : un feuillet antérieur ou pré-rénal et un feuillet postérieur rétro-rénal ou fascia de Zuckerkandl. Ces deux feuillets se fixent en haut sur le diaphragme se rejoignent en bas et en dedans sur les vaisseaux du hile fermant ainsi complètement la loge rénale.

La graisse périrénale contenue dans la loge rénale est surtout développée chez l'adulte où elle présente son maximum d'épaisseur le long du bord latéral et de l'extrémité inférieure du rein. Elle est différente de la graisse pararénale située dans l'espace rétro-rénal de Gerota.

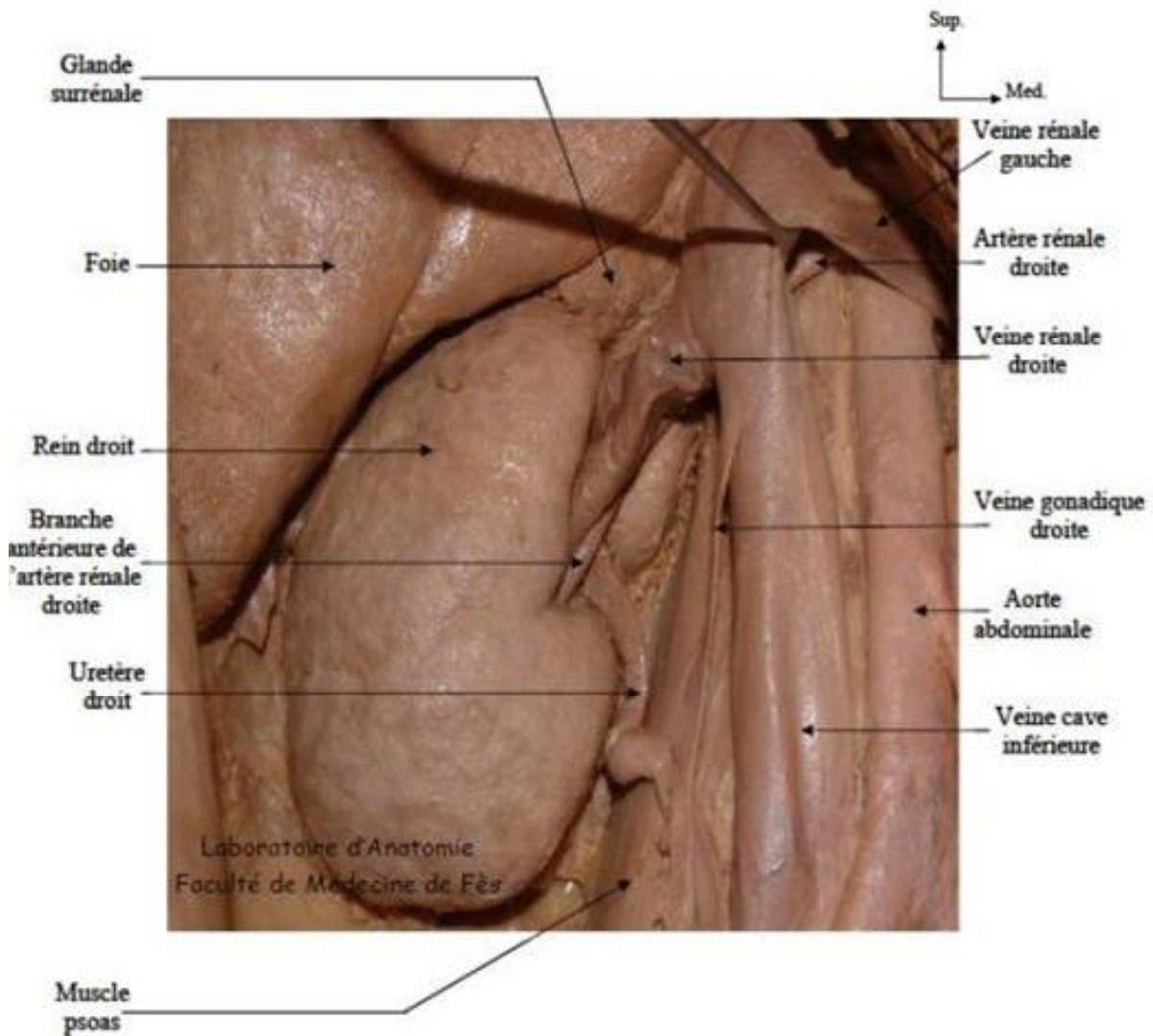


Figure 5 : Vue antérieure du rein droit après dissection du péritoine pariétal postérieur et de la loge rénale droite. [12]

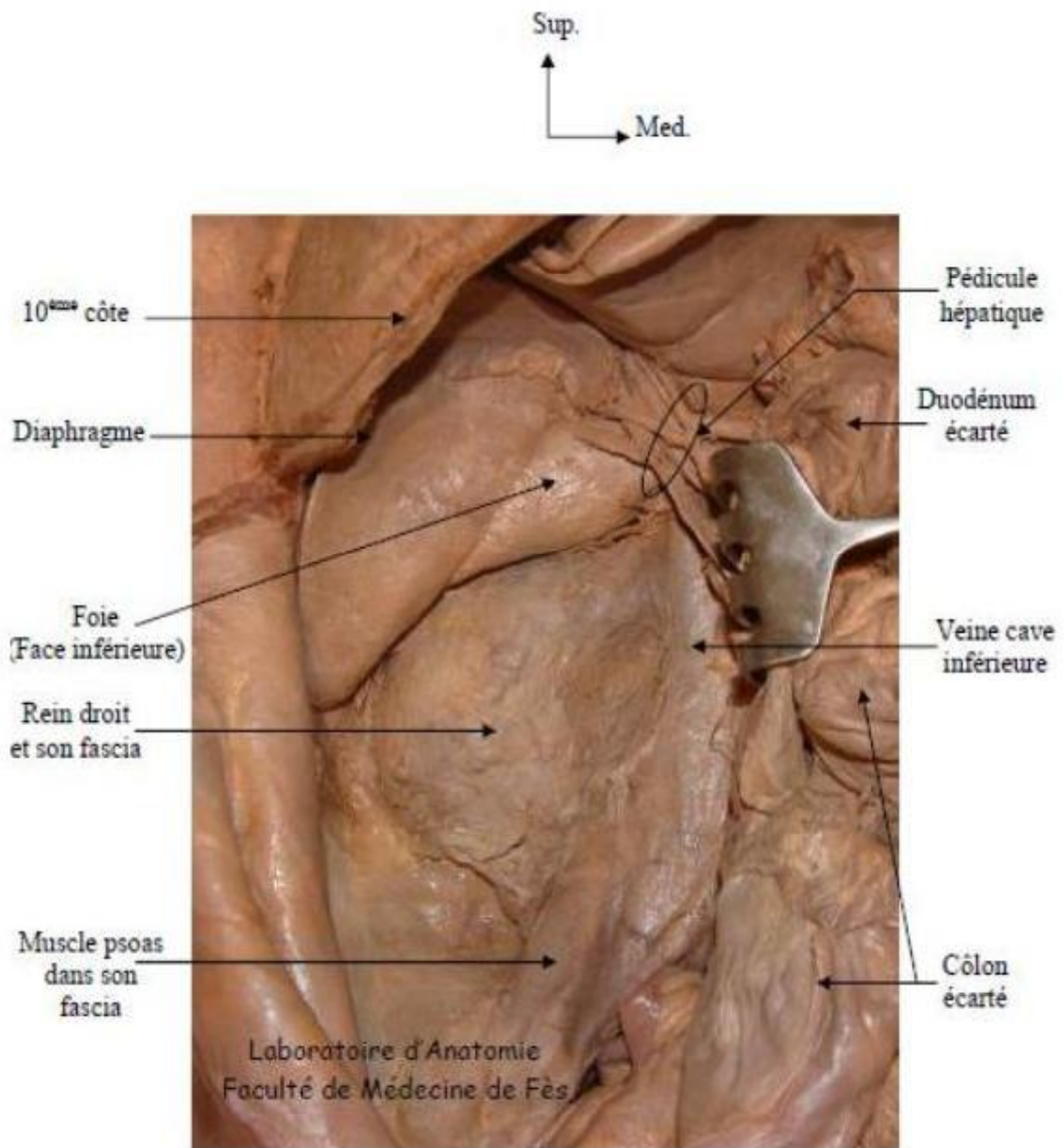


Figure 6 : Vue antérieure de la loge rénale droite [12]

C. Rapports : [10]

1. Rapports antérieurs (Figure 7) :

Ils sont différents à droite et à gauche, et se font essentiellement par l'intermédiaire du péritoine pariétal postérieur, qui s'interpose entre les viscères.

- Le rein droit est en rapport avec :

L'angle colique droit et la racine du mésocôlon transverse, dans sa partie inférieure ;

La partie descendante du duodénum (ou 2ème duodénum) recouvre la face antérieure du pédicule rénal à travers le fascia de Treitz ;

La face postérieure du foie, dans sa moitié supérieure. Le péritoine interposé entre les deux viscères s'insinue et constitue ainsi le récessus hépatorénal.

- Le rein gauche : divisé en trois segments

Le segment supérieur est en contact avec :

- La rate à la partie supéro- externe ;
- L'estomac, séparé du rein par l'arrière cavité des épiploons ;
- La queue du pancréas et les vaisseaux spléniques qui passent en avant du hile.

Le segment moyen répond :

- Au mésocôlon et le colon transverse ;
- A l'angle colique gauche qui reste latéral par rapport au rein gauche.

Le segment inférieur est en contact avec :

- Le mésocôlon descendant, contenant les vaisseaux coliques supérieurs gauches ;
- Et les anses grêles.

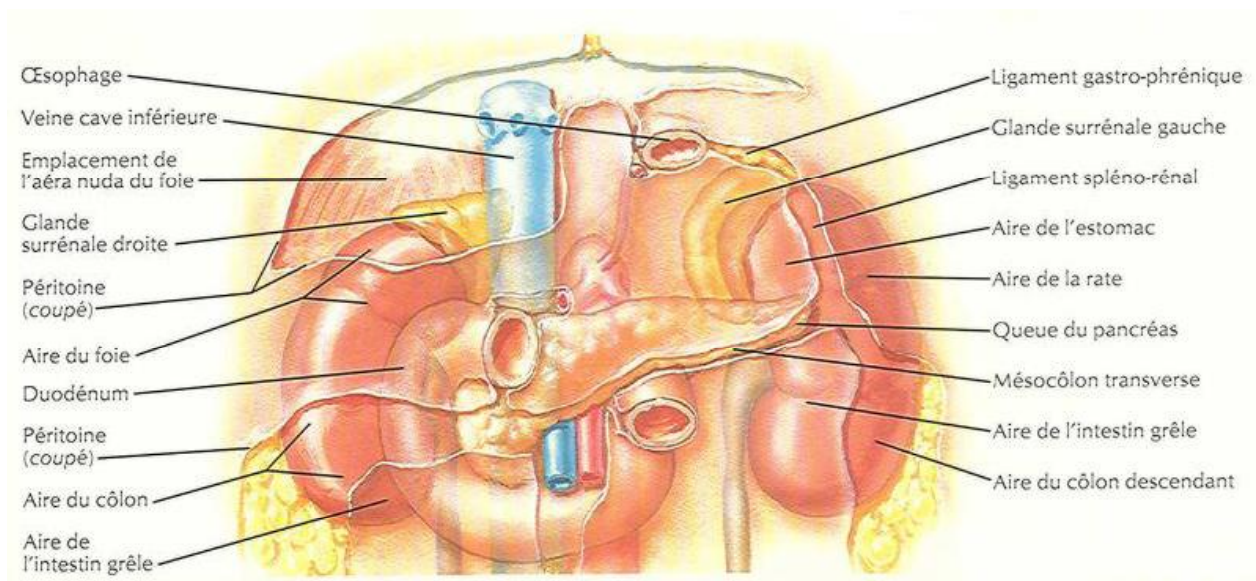


Figure 7 : rapports antérieurs des reins. [9]

2. Rapports postérieurs (Figure 8) :

Divisés en deux étages :

- L'étage supérieur thoracique ou diaphragmatique répond :
 - À la paroi thoracique par l'intermédiaire de la 11ème, 12ème côte et le dernier espace intercostal ;
 - Au ligament arqué latéral ;
 - À une mince partie du diaphragme et le cul-de-sac pleural costo diaphragmatique.
- L'étage inférieur ou lombaire :

Repose essentiellement sur le muscle grand psoas en dedans (un important repère chirurgical), et le muscle carré des lombes en dehors.

Plus en arrière et superficiellement, il y a le plan du muscle dentelé postéro inférieur et du muscle oblique interne, puis l'aponévrose lombo-sacrée du grand dorsal. L'ensemble des plans musculaires est séparé de la loge rénale par la graisse pararénale.

3. Rapports médiaux :

En haut : la portion sus-hilaire est en rapport avec la capsule surrénale, et les gros vaisseaux prévertébraux.

La partie moyenne correspond au hile du rein, qui contient les vaisseaux et les voies excrétrices.

La partie inférieure, ou sous hilaire, est longée par l'uretère. L'angle duodénojéjunal recouvre le bord médial infra-hilaire du rein gauche.

4. Rapports latéraux :

Des deux côtés : le péritoine pariétal forme, en regard du bord latéral du rein, la gouttière pariéto- colique.

Les rapports viscéraux se font :

- À droite avec le lobe droit du foie
- À gauche avec le bord inféro- médial de la rate et le colon descendant.

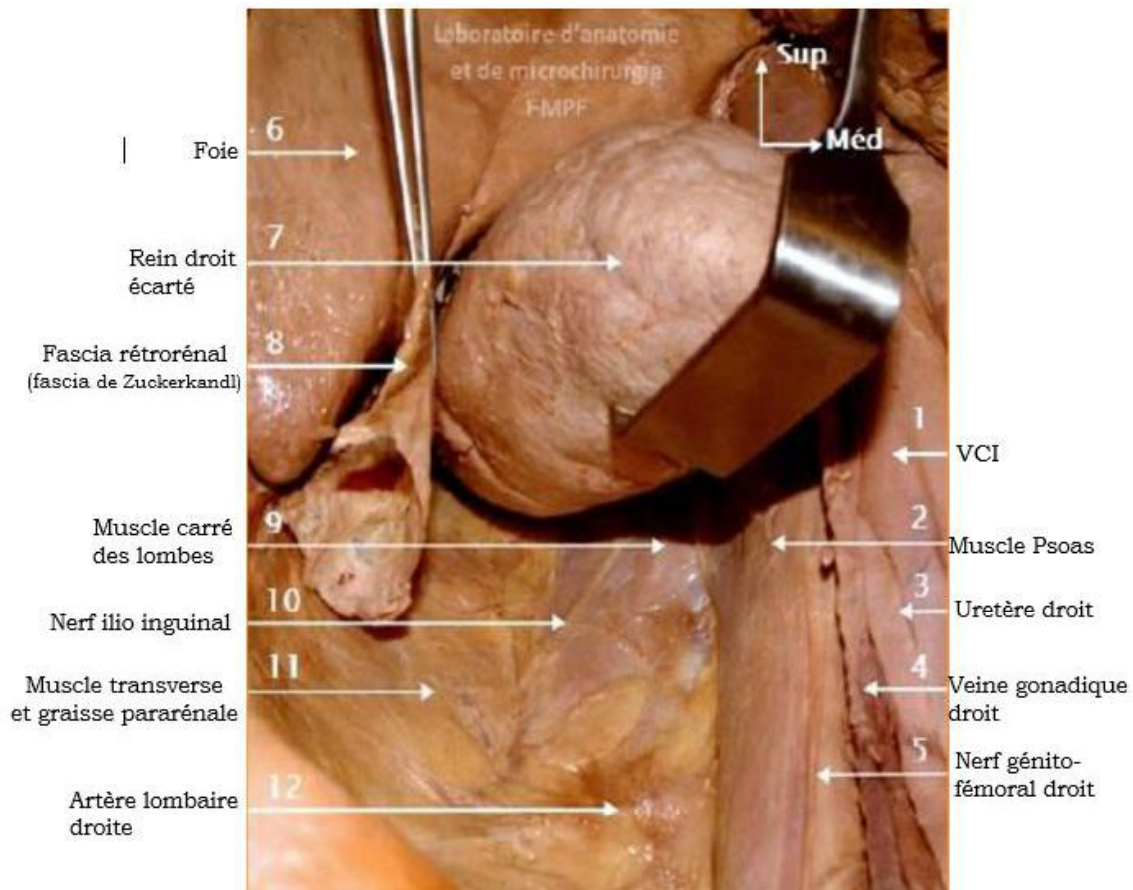


Figure 8 : Rapports avec la paroi abdominale postérieure (vue de face). [12]

5. Rapport supérieur :

Se fait avec la glande surrénale dont il est séparé par le fascia inter-surrénorénal.

6. Rapport inférieur :

Correspond à la partie moyenne de la 3ème vertèbre lombaire à droite, et le disque intervertébral qui sépare la 2ème et la 3ème vertèbre lombaire, à gauche.

D. Vascularisation, drainage lymphatique et innervation [11] :

1. Vascularisation artérielle (Figure 9)

Les artères rénales sont aux nombres de deux, une pour chaque rein, elles prennent naissance au niveau des faces latérales de l'aorte à 2 cm environ sous l'origine de l'artère mésentérique supérieure.

Chaque artère repose sur un pilier du diaphragme, puis sur le muscle grand psoas, et constitue l'élément le plus postérieur du pédicule rénal. À droite, l'artère rénale passe en arrière de la veine cave inférieure, puis en arrière de la veine rénale droite. Chaque artère rénale se divise en deux branches principales : une antérieure, pré pyélique (ventrale) et l'autre postérieure, rétro pyélique (dorsale) et chaque branche se subdivise en artères lobaires (ou segmentaires).

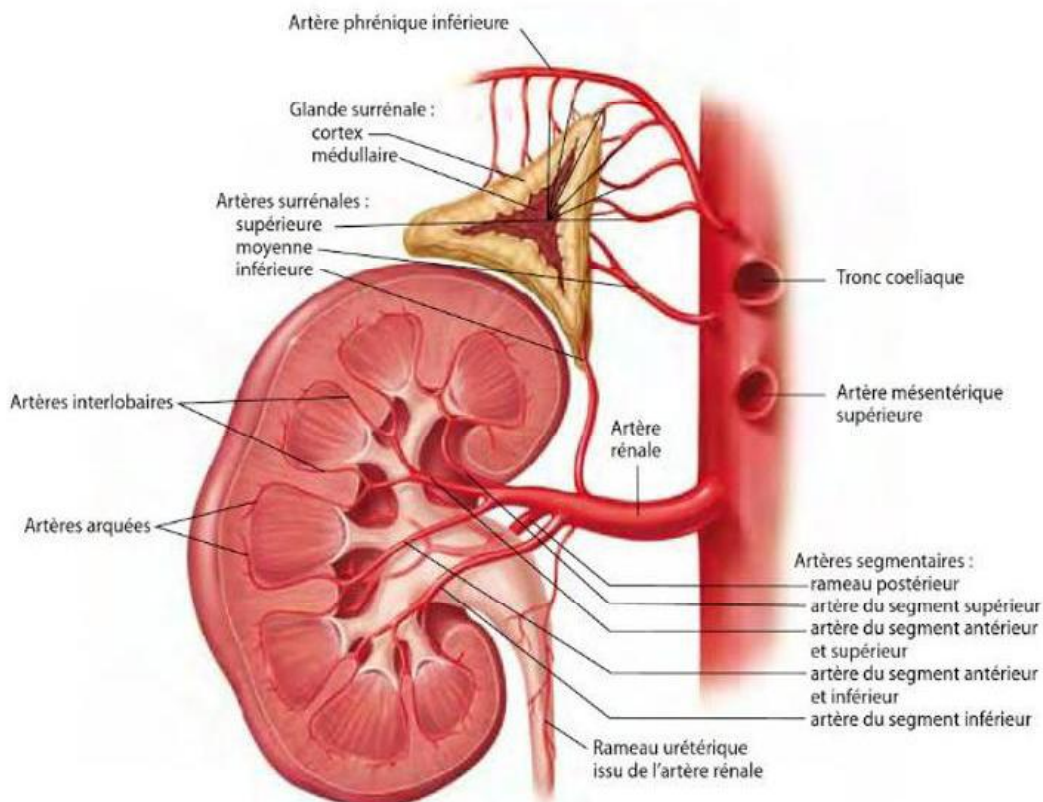


Figure 9 : Vascularisation artérielle du rein [13]

2. Vascularisation veineuse (Figure 10) :

Les veines lobaires satellites des artères homonymes, se réunissent dans le sinus pour former les branches antérieure et postérieure qui se réunissent à leur tour, pour former la veine rénale et ramener ainsi le sang à la VCI. Contrairement aux artères les veines sont largement anastomosées aussi bien entre elles qu'avec le système azygos.

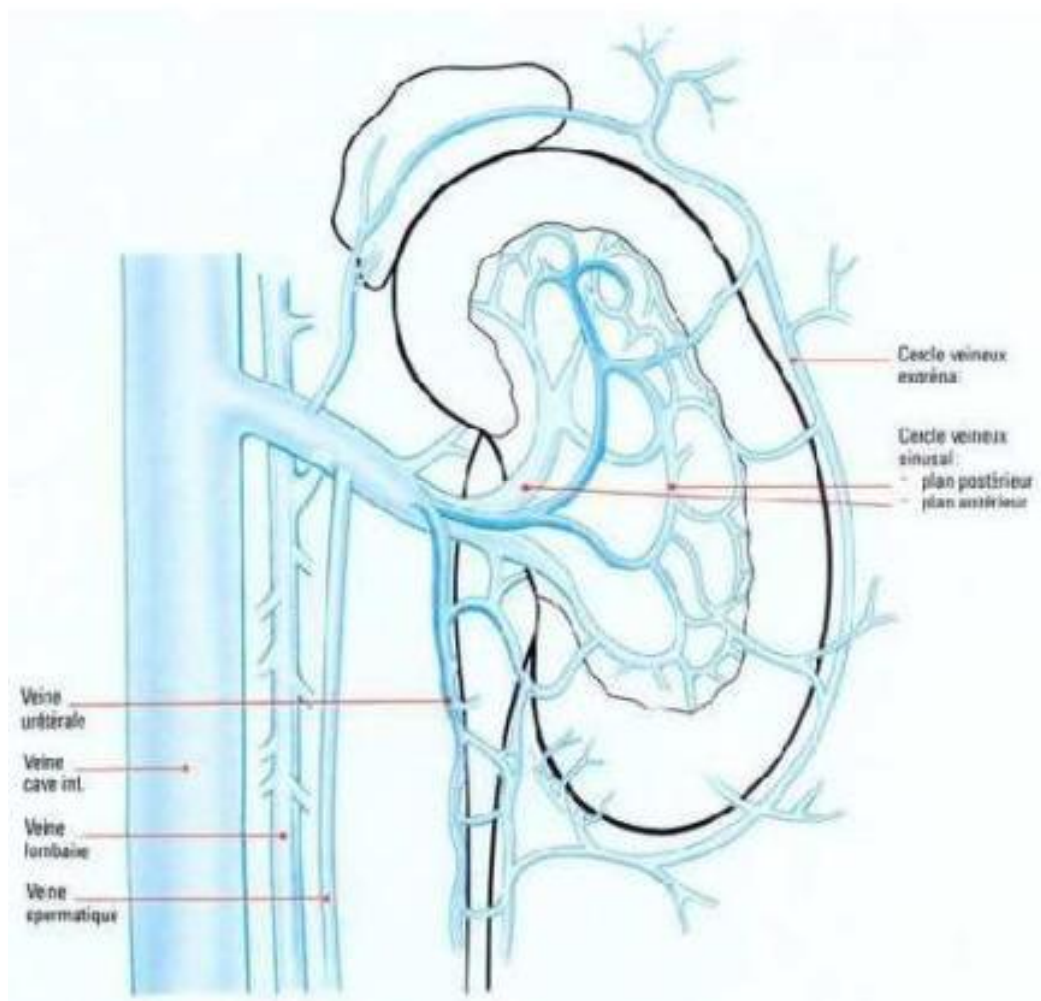


Figure 10 : Vascularisation veineuse du rein [14]

3. Drainage lymphatique (Figure 11) :

La vascularisation lymphatique rénale est riche et le débit des lymphatiques rénaux est équivalent à la diurèse. Le réseau initial des lymphatiques intra-rénaux est constitué d'un réseau cortical sub-capsulaire et d'un réseau profond se drainant le long des vaisseaux interlobulaires dans la portion radiée du cortex et le long des vaisseaux droits de la médulla. L'ensemble se draine ensuite le long des vaisseaux arqués puis interlobaires, jusqu'au sinus rénal. Les différents collecteurs émergents ensuite du hile rénal autour de l'artère rénale ou du point de pénétration d'un vaisseau polaire. Leur nombre est variable (de cinq à sept), leur calibre est fin (de 1 à 2 mm). Les lymphonœuds auxquels se rendent les collecteurs sont différents à droite et à gauche.

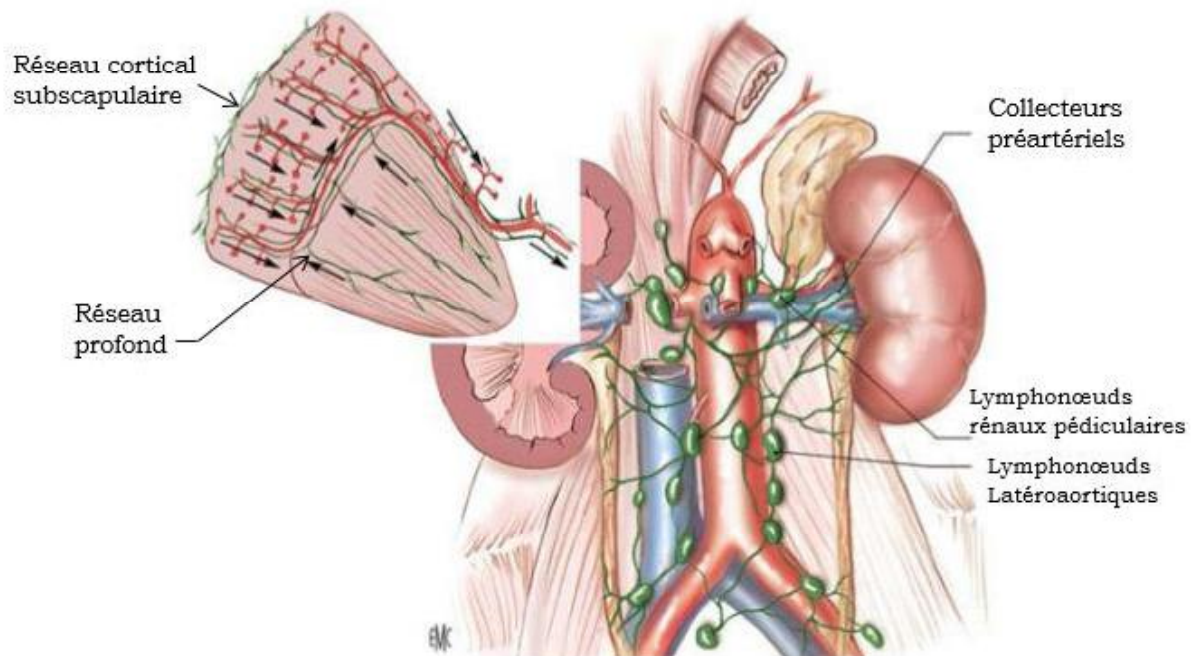


Figure 11 : Vue de face montrant la Vascularisation lymphatique du rein [10]

4. Innervation :

L'innervation rénale dépend du système nerveux autonome et du plexus rénal. Les afférences sympathiques du plexus rénal proviennent des ganglions du tronc sympathique de T10 à L1, via le nerf petit splanchnique, le nerf splanchnique imus, le premier nerf splanchnique lombaire et le plexus coélique. Les afférences parasympathiques proviennent des nerfs vagues. Tous ces nerfs forment un plexus rénal péri artériel qui peut présenter de petits ganglions rénaux, l'un d'eux étant à peu près constant, le ganglion aortico-rénal.

EMBRYOLOGIE DU
REIN EN FER A
CHEVAL

I. La genèse du rein en fer à cheval

Les perturbations du processus d'embryogenèse rénal sont à l'origine d'un large spectre de malformations rénales.

Les anomalies de fusion rénale surviennent entre la quatrième et la sixième semaine de gestation après que le bourgeon urétéral est entré dans le blastème rénal. Certains auteurs prévoient un délai allant jusqu'à la neuvième semaine, notamment en cas d'isthme fibreux.

Il existe de nombreuses théories quant à la cause de la fusion des deux métanéphrons et ils représentent un point commun d'étiologies multiples. Les différents mécanismes peuvent être considérés comme :

Les facteurs de position et les anomalies de fusion liée à la proximité, les anomalies de migration des cellules métanéphriques, les facteurs intra-utérins (environnement maternel et exposition aux tératogènes), les facteurs génétiques associés et les anomalies chromosomiques [4,15].

A- Environnement physique

Les défauts de fusion peuvent être causés par la flexion ventrale excessive de la partie caudale du fœtus dans un bassin confiné [16]. Il a été confirmé que les blastèmes métanéphriques chez les embryons normaux sont très proches les uns des autres avant l'ascension. Pendant la montée, ils viennent en position rapprochée lorsqu'ils traversent une fourche artérielle. Cependant, il y a discussion sur l'entité anatomique que cela implique : la bifurcation aortique ou les artères ombilicales [15]. Généralement, plus la fusion est complète, plus la position est ectopique.

De même, pendant la remontée rénale, la flexion ou la rotation de l'extrémité caudale ou de la colonne vertébrale peut suffire à provoquer la fusion. De

manière similaire, même de légères altérations de la position des artères principales (par exemple ombilical ou iliaque commun) peuvent provoquer une altération du trajet de migration rénale et par la suite une fusion [16].

Le fait que des anomalies de fusion puissent se produire à la fois de manière symétrique ou asymétrique fournit des indications supplémentaires sur la causalité. Les reins en fer à cheval symétriques sont le résultat de facteurs qui influencent de manière égale les deux masses rénales. Ceux-ci peuvent inclure des anomalies de la croissance ou de la flexion ventrale au sein d'un bassin embryonnaire rétréci [16]. En outre, le redressement retardé de la partie caudale du fœtus peut retarder l'ascension rénale suffisamment longtemps pour que la fusion se produise [16].

Les reins en fer à cheval asymétriques ou fusionnés latéralement sont le résultat d'un déplacement différentiel des masses rénales. L'étiologie de ceux-ci peut inclure la flexion latérale du tronc ou la rotation de la partie caudale de l'embryon [16].

L'association de reins en fer à cheval asymétriques avec un certain nombre de conditions vertébrales supporte cette hypothèse (par exemple scoliose, agénésie vertébrale, hémivertèbre et spina bifida). Le système génito-urinaire et la colonne vertébrale proviennent de composants distincts du mésoderme, mais sont relativement synchrones dans leur développement.

B- Migration métanéphrique anormale

Il a été suggéré que l'étiologie de l'isthme ou du pont caractéristique pourrait être due à un tissu mésenchymateux ectopique plutôt qu'à une « fusion primaire ». Ceci a suivi l'observation que dans la majorité des reins en fer à cheval, l'isthme est composé de tissu parenchymateux.

On dit que ce tissu néphrogénique ectopique apparaît en raison de la migration incomplète ou anormale des cellules néphrogéniques postérieures. Cette prolifération anormale du blastème métanéphrique peut expliquer l'incidence élevée de survenue de certains cancers comme les tumeurs de Wilms et les tumeurs carcinoïdes sur le rein en fer à cheval, avec une localisation isthmique dans 50% des cas [4].

C- Troubles génétiques

Aucune cause génétique claire du rein en fer à cheval n'a été décrite chez l'homme ; Cependant, un certain nombre d'étapes réglementaires dans le développement du rein n'ont pas été entièrement élucidées et pourraient offrir un futur aperçu de l'étiologie [17]. Dans les modèles animaux, la notochorde a été impliquée comme déterminant de la position du tissu métanéphrique. De plus, l'épuisement de la source axiale de Sonic Hedgehog (SHH) s'est avéré suffisant pour provoquer la fusion rénale, même en présence de la notochorde [17].

Certains auteurs soutiennent que les malformations urologiques associées à des anomalies chromosomiques sont en partie la conséquence d'un développement retardé du blastème néphrogénique et du bourgeon urétérique [16].

II. La migration du rein en fer à cheval (Figure 12)

L'ascension du rein en fer à cheval vers la région lombaire est alors bloquée par l'isthme qui s'accroche à la racine de l'artère mésentérique inférieure et qui, pour cette raison, est habituellement situé en position lombaire basse.

Puisque la fusion se produit avant que les reins ne fassent leur rotation médiale, ceci va occasionner un aspect de malrotation longitudinale des voies excrétrices avec un bassinnet de direction sagittale, regardant en avant et des calices inférieurs très internes [18].

Ceci donne au rein en fer à cheval une anatomie souvent très complexe.

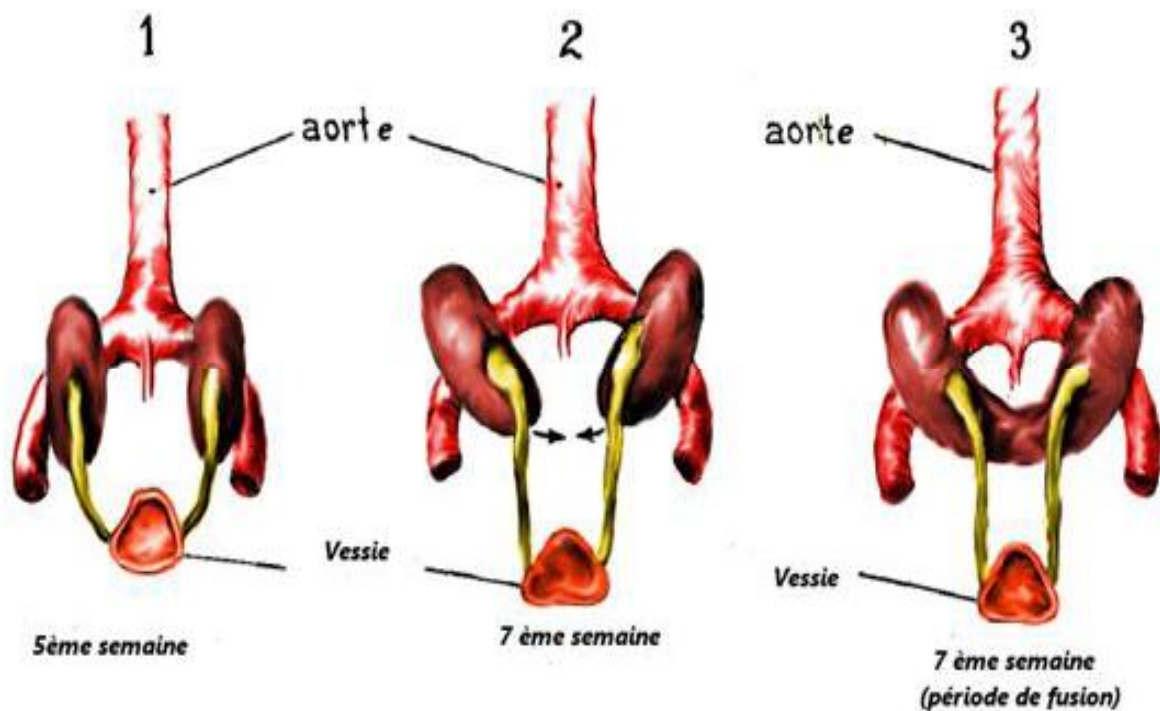


Figure 12 : Les différents stades d'ascension, de rotation de la migration et de la formation du rein en fer à cheval durant la vie embryonnaire. [18]

ANATOMIE DU REIN

EN FER A CHEVAL

I. Anatomie descriptive

A. Forme

Le rein en fer à cheval peut présenter diverses formes anatomiques en U ou en fer à cheval ou en forme de L [18,19].

L'aspect morphologique du rein en fer à cheval est en relation directe avec la façon dont les deux reins ont fusionné (Figure 13) :

- Fusion au milieu : Les deux masses rénales sont symétriques de tailles identiques et se retrouvent au même niveau de part et d'autre de la colonne vertébrale reliées par un isthme en position médiane.
- Fusion latérale : Les deux masses rénales sont asymétriques tailles et de positions différentes par rapport à la ligne des épineuses reliées par un isthme placé latéralement.

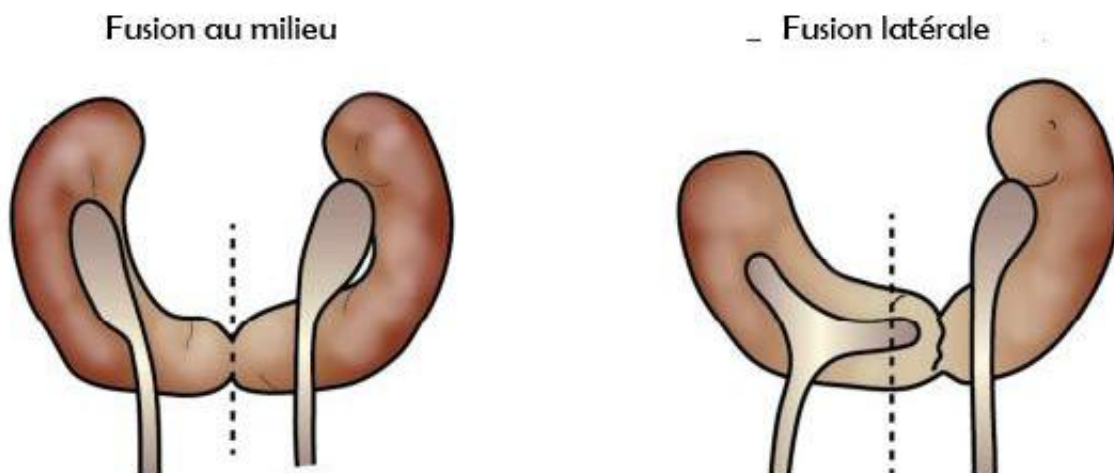


Figure 13 : Les variations morphologiques des reins en fer à cheval et de leurs isthmes

B. Dimensions

Le poids et la taille du rein en fer à cheval varient en fonction de la pathologie associée à cette malformation.

En général, le rein en fer à cheval est plus lourd qu'un rein normal, il pèse environ 300 grammes selon Papin et Leguen, 460 grammes selon Newman, et entre 280 et 350 grammes selon Gutierrez [20].

C. Isthme

1. Position (Figure 14)

Il joint les pôles inférieurs et forme la variété à concavité supérieure ceci dans 90 % des cas (88% selon Byron Robinson, 91 % selon Gérard et 93 % selon Beyer), exceptionnellement, il unit les pôles supérieurs et forment la variété à concavité inférieure [18,21].

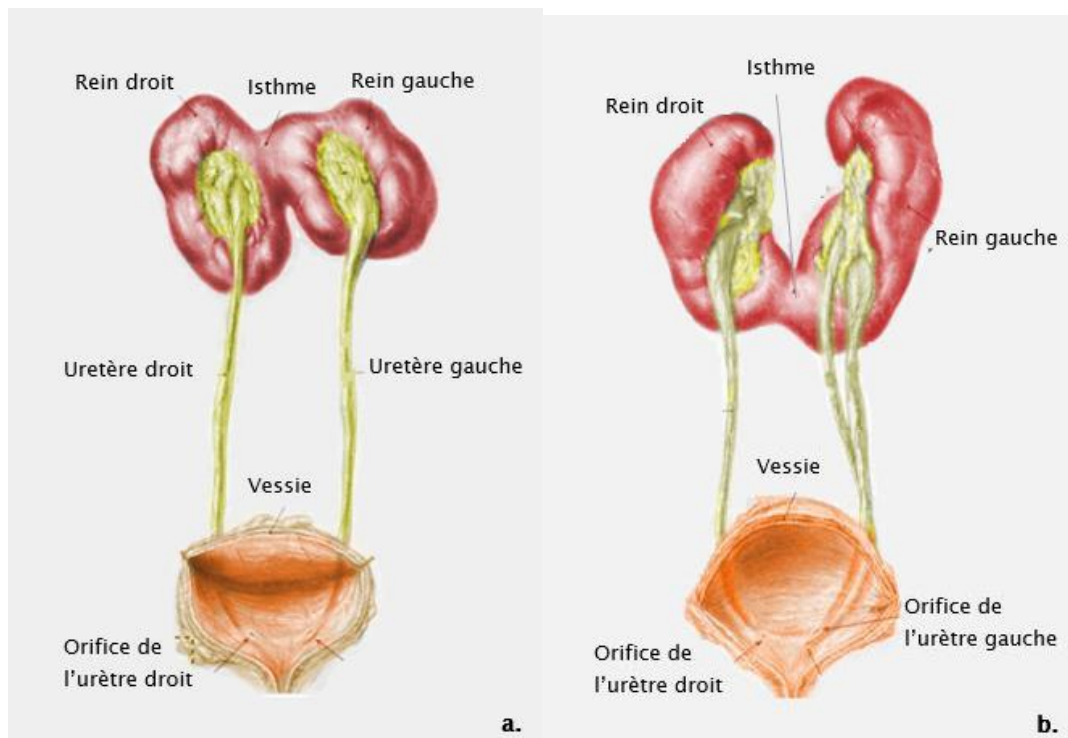


Figure 14 : Dessin représentant les variétés d'un RFC [18]

a. la variété à concavité inférieure, b. la variété à concavité supérieure

2. Largeur et caractères :

- Fibreux dans environ 15 % des cas [22].
- Parenchymateux dans la plus grande majorité des cas.
- La hauteur mesure 2 à 3 cm dans la majorité des cas.

3. Rapports de l'isthme (Figure 15) :

L'isthme présente parfois un sillon médian dans lequel peut s'enchâsser l'uretère.

Il est généralement situé en avant des gros vaisseaux : l'aorte, la veine cave inférieure, et les vaisseaux iliaques primitifs, il est également situé en avant du plexus coéliaque.

Cependant on peut rencontrer des isthmes rétro-aortico-caves ou inter-aorticocaves [18,22].

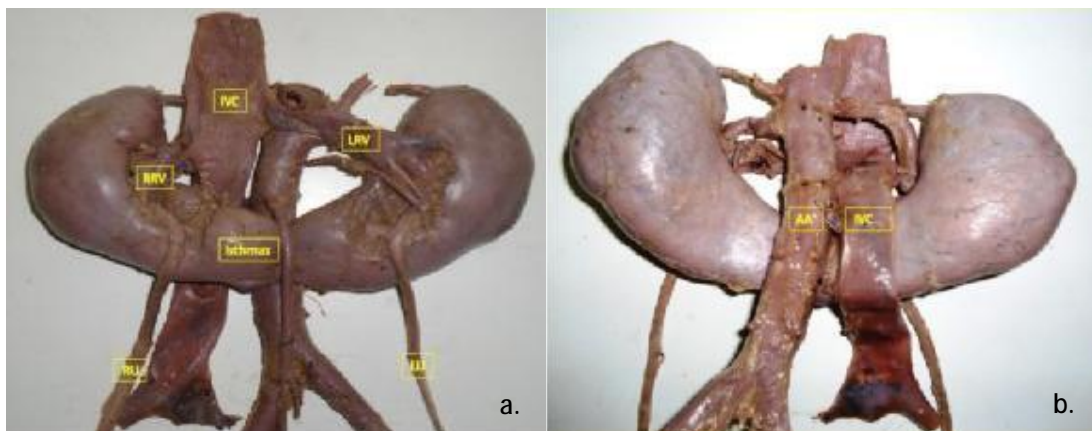


Figure 15 : a. Vue antérieure d'un rein en fer à cheval b. vue postérieure d'un rein en fer à cheval [23]

AA – Aorte abdominale, IVC – veine cave inférieure, RU- uretère droit, LU – uretère gauche, RRV – veine rénale droite, LRV – veine rénale gauche

II. Anatomie topographique

A- Situation (Figure 16)

Classiquement, le rein en fer à cheval a une position plus basse que le rein normal, la position lombaire étant la plus fréquente ; les deux reins sont situés en regard de la première, la deuxième et la troisième vertèbre lombaire voir même en regard de la deuxième, la troisième et la quatrième vertèbre lombaire, l'isthme unissant les deux reins, se projette sur la quatrième vertèbre lombaire ou sur le disque L4-L5. [24]

Parfois, les reins peuvent être en position lombaire normale ou en position très basse pelvienne, il s'agit du rein en fer à cheval en position ectopique.

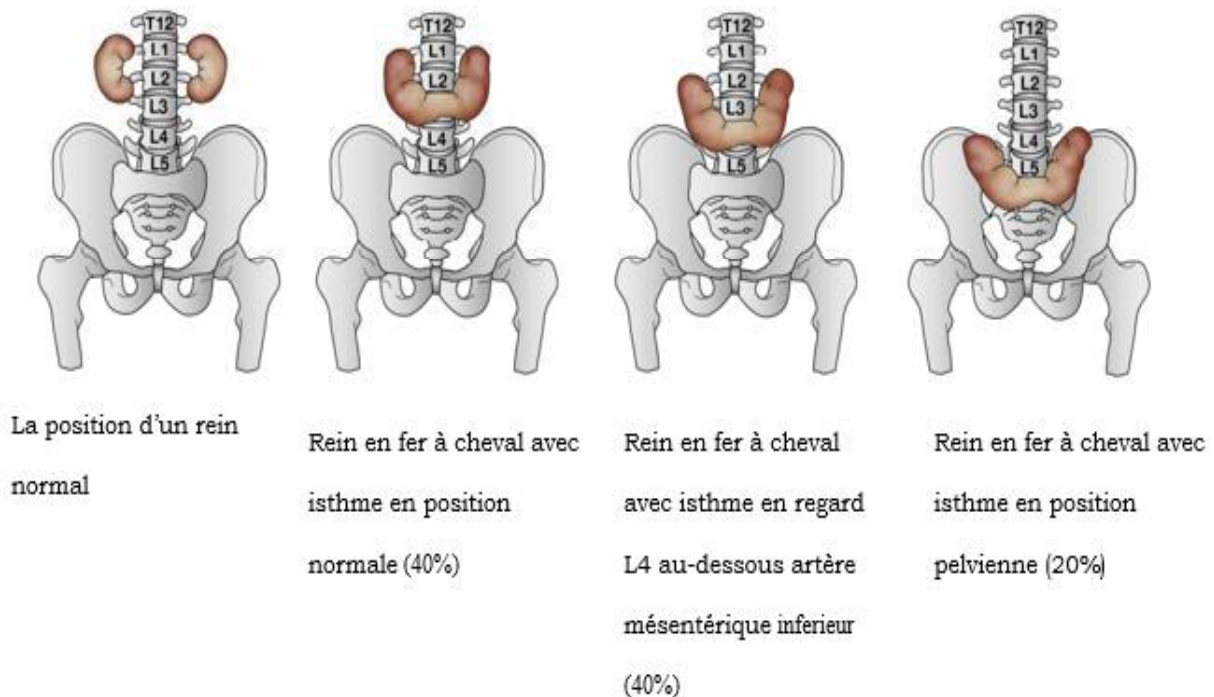


Figure 16: Les positions d'un rein normal et d'un rein en fer à cheval

B- Orientation (Figure 17) :

Le rein en fer à cheval à concavité supérieure est plus fréquent que les autres variétés.

Dans ce cas, les axes bipolaires calicio-caliciels supéro- inférieurs sont obliques en bas et en dedans ce qui a pour conséquence la position déclive des calices inférieurs et moyens par rapport au bassinnet qui est alors antérieur,

Dans un plan transversal, les groupes caliciels inférieurs et moyens sont situés dans l'aire du quadrilatère lombaire limité en dehors par une ligne joignant la pointe des apophyses costiformes, ce qui explique la possibilité de blessure des calices en particulier inférieurs lors d'un traumatisme rachidien. Les calices supérieurs par contre, sont toujours situés en dehors de ce quadrilatère. [3,5,25]

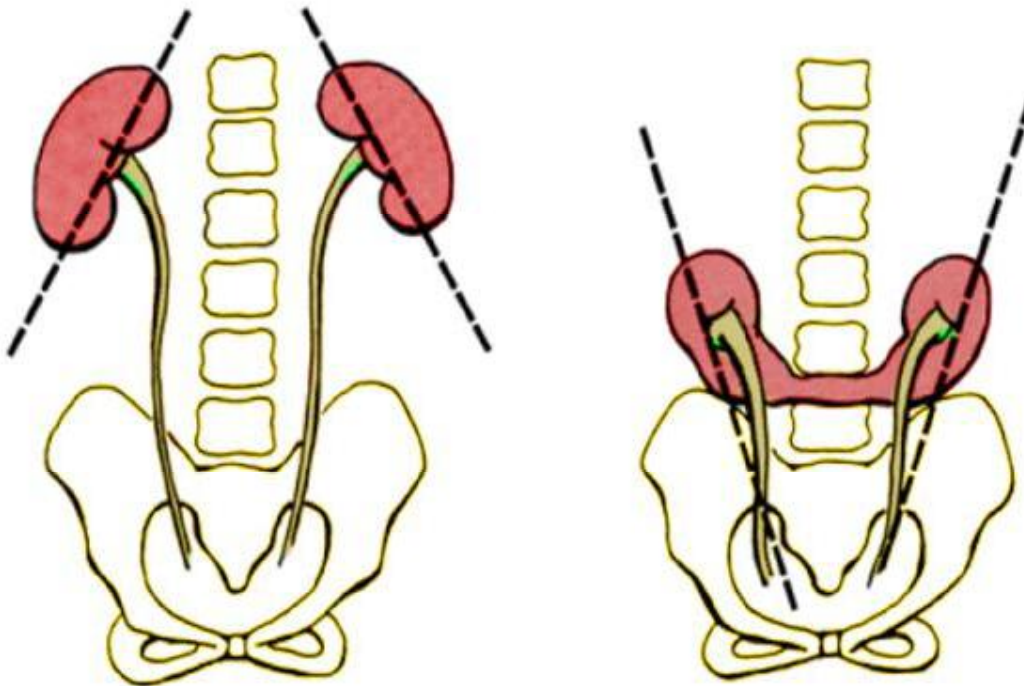


Figure 17 : Orientation des axes bipolaires sur reins normaux et sur rein en fer à cheval

C- Moyens de fixité

Le rein en fer à cheval est plus fixé qu'un rein normal, ceci est dû à sa forme, à ses nombreuses connexions vasculaires en particulier les vaisseaux retro-isthmiques ainsi que le fascia rénal et la capsule adipeuse entourant l'organe [25].

III. Les voies excrétrices

Le défaut de rotation des reins donne au bassinet une situation très antérieure. Les calices sont en général nombreux, rayonnants dans toutes les directions. Le groupe caliciel inférieur s'oriente vers la colonne vertébrale et peut envoyer un prolongement dans l'isthme et atteindre la ligne médiane. Cette disposition explique, certes, les aspects radiologiques mais aussi les difficultés d'accès aux calices inférieurs lors de la néphrolithotomie percutanée.

Il existe généralement un seul uretère parfois on peut en trouver deux, trois ou même quatre uretères.

L'uretère s'implante en haut sur le bassinet de telle sorte que le groupe caliciel moyen et surtout inférieur occupent une position très basse par rapport à la jonction pyélo-urétérale.

A leurs origines, les uretères sont très internes près de la ligne médiane, ils sont tendus dessinant un trajet curviligne à concavité postérieure. Ce trajet de l'uretère a été rendu responsable pour certains auteurs de la fréquence des anomalies de la jonction pyélo-urétérale [3,10,25].

IV. Vascularisation et innervation

A- Vascularisation [2,7,10,19,26]

L'artériographie précise la vascularisation du rein en fer à cheval qui est souvent complexe et d'origine variable.

Dans 30 % des cas, il existe une artère rénale unique pour chaque rein. Cette vascularisation peut être atypique, avec une duplication, une triplication de l'artère rénale sur un rein ou les deux, les artères naissent le plus souvent de l'aorte mais aussi des artères iliaques primitives

La vascularisation du rein en fer à cheval est très variable, elle a été décrite par Graves qui l'a classé en six types de vascularisation (Figure 18) :

Type 1 : une artère rénale pour chaque hémirein.

Type 2 : une artère principale de chaque côté assurant la vascularisation des segments supérieurs et moyens, et une artère venant de l'aorte pour chaque segment inférieur.

Type 3 : variante du type précédant, la vascularisation des segments inférieurs est assurée par une artère unique.

Type 4-5-6 : deux artères de chaque côté vascularisant les segments inférieurs provenant de l'aorte sus-isthmique ou de l'aorte sous-isthmique ou des artères iliaques.

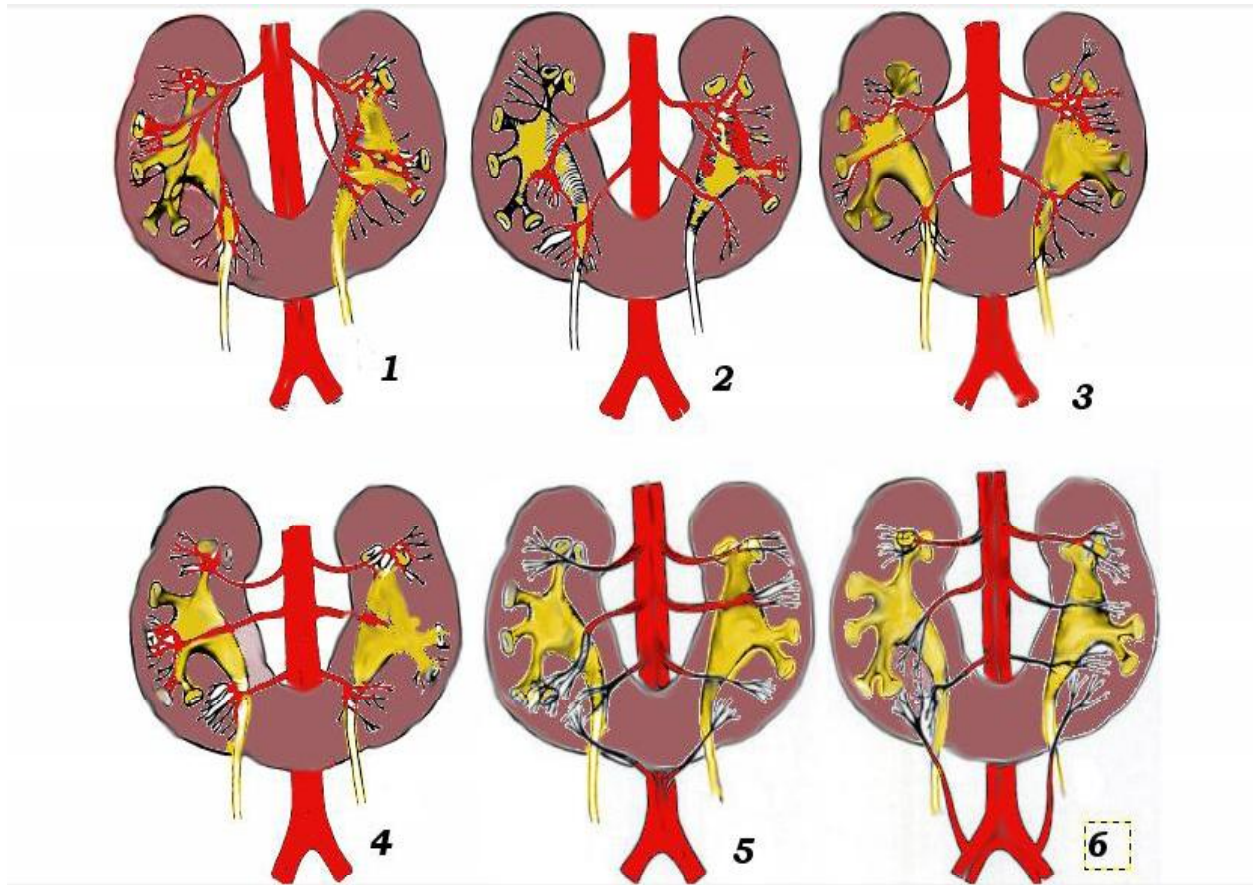


Figure 18:(1-6) Les types de la vascularisation artérielle du rein en fer à cheval décrits par Graves.

Enfin, il est important de préciser que souvent l'aorte se divise un peu plus haut que normalement (disque intervertébral L4-L5) et que l'artère mésentérique inférieure naît au-dessus de l'isthme.

La disposition veineuse est calquée sur celle artérielle mais les veines se jettent à des niveaux différents dans la VCI, parfois elles sont moins nombreuses que les artères.

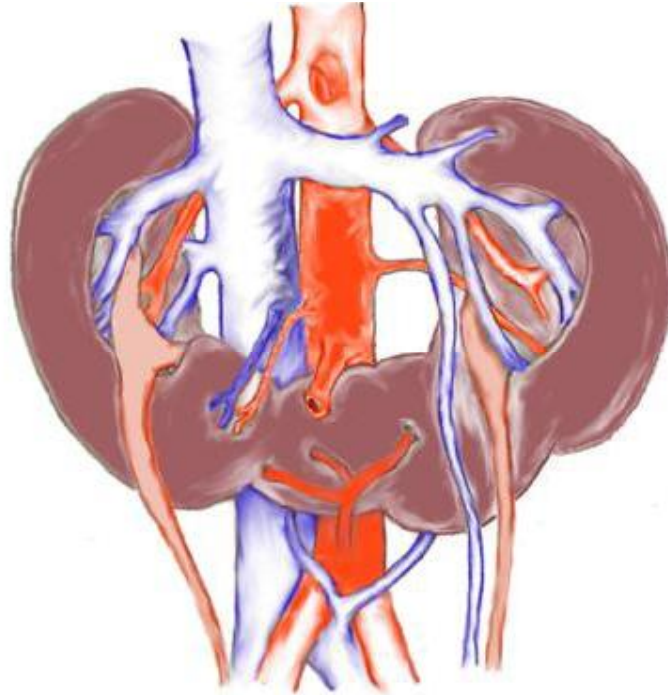


Figure 19 : vascularisation anarchique du rein en fer à cheval

En conclusion, la connaissance de la vascularisation du rein en fer à cheval présente un intérêt majeur pour le chirurgien. Malheureusement, elle est d'une extrême variabilité et ne répond à aucune systématisation. Les pédicules sont multiples et leur distribution est anarchique (Figure 19). Ainsi, malgré une artériographie préopératoire, aucun vaisseau ne devra être sectionné sans clampage préalable pour vérifier sa destination et en particulier l'artère dite rétro-isthmique dont l'une des branches peut vasculariser une portion importante du rein en fer à cheval.

B- Innervation [18]

L'innervation rénale appartient au système sympathique et parasympathique (Figure 20).

Les afférences sympathiques du plexus rénal proviennent des ganglions du tronc sympathique lombaire, du plexus coélique. Les afférences parasympathiques proviennent des nerfs vagues.

Ces structures anatomiques se place derrière l'isthme ; ce rapport les rend vulnérables à la compression ce qui explique les épigastralgies et les troubles gastro-intestinales ainsi que la douleur à l'hyperextension du tronc accompagnant le rein en fer à cheval.

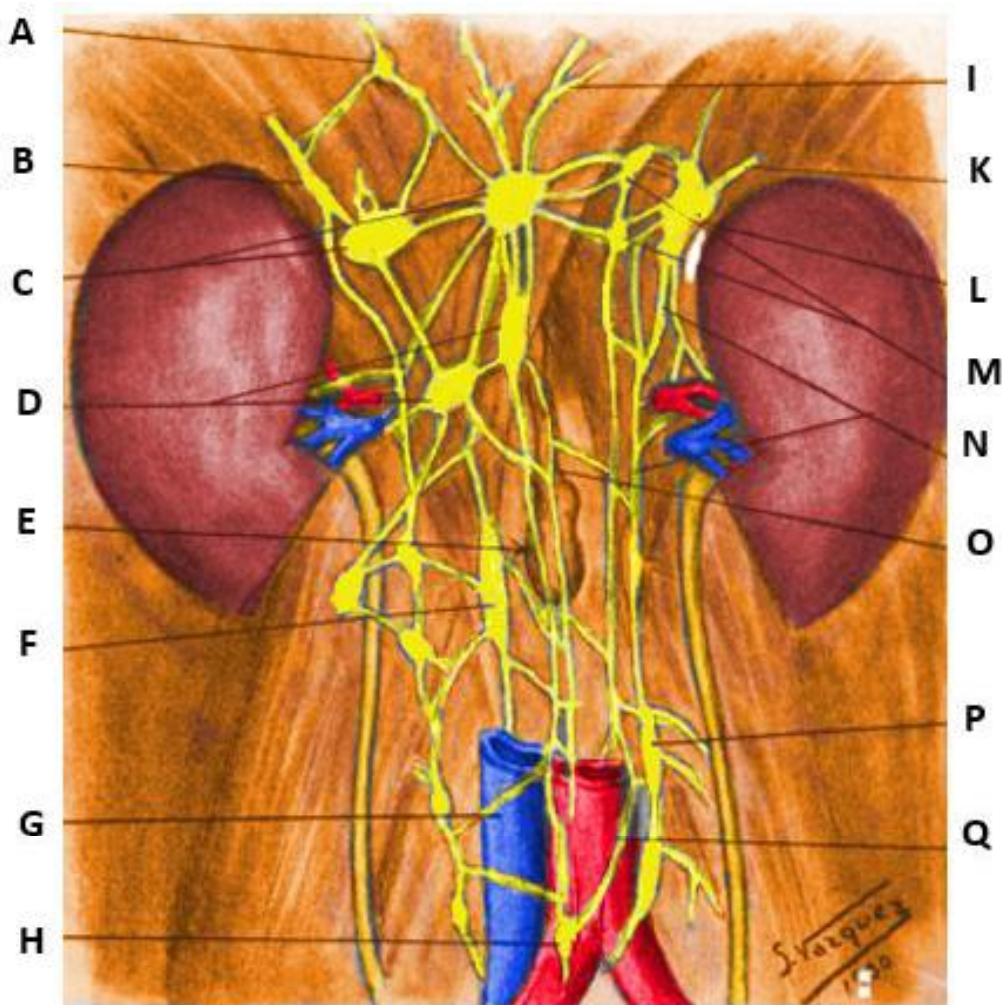


Figure 20 : Dessin montrant les structures anatomiques situées derrière l'isthme d'un rein en fer à cheval (isthme sectionné).

A. nerf phrénique/ B, K. nerf splanchnique / C, L. ganglions coéliquas/ D, M. ganglions néphro-aortiques/ E. citerne de Pecquet/F, P. nerf sympathique/ G. Veine cave/H. plexus lombo-aortique/I. nerf pneumogastrique/N. plexus rénal/O. canal thoracique/Q. Aorte

MATERIELS

ET METHODES

I. Type d'étude

Notre travail est une étude rétrospective qui porte sur six cas de rein en fer à cheval colligés au service d'urologie de CHU Hassan II de Fès, cette étude s'étale sur une période de 7 ans allant du janvier 2009 jusqu'à décembre 2016.

Ce travail est basé sur l'exploitation des dossiers cliniques, l'interprétation du bilan radiologique, l'analyse des méthodes thérapeutiques, ainsi que l'évolution à court et à long terme.

II. Méthode d'étude

Les paramètres recueillis ont été évalué à partir :

- Le registre des malades entrants,
- Les dossiers cliniques des malades,
- Les fiches de consultations pré anesthésiques,
- Le registre des comptes rendu opératoires,
- Le système informatique Hosix.

Nous avons inclus dans cette étude :

- Tous les patients ayant consulté au service d'urologie du CHU Hassan II et dont les examens cliniques et paracliniques ont révélé un rein en fer à cheval.
- Tous les patients du service d'urologie CHU Hassan II dont le rein en fer à cheval a été découvert au cours d'une quelconque intervention chirurgicale.

Nous détaillons dans le chapitre suivant les observations cliniques de nos six patients soulevant :

- Les données épidémiologiques : âge, sexe, terrain et ATCD.
- Les données cliniques : motif de consultation physique.

-Les données morphologiques et fonctionnelles : AUSP, échographie abdominale, UIV, TDM abdominale et scintigraphie rénale, urée, créatinémie, CRP et hémogramme.

-Le traitement reçu.

-Les suites post-opératoires

Enfin, nous précisons les résultats de notre prise en charge diagnostique et thérapeutique devant cette pathologie et nous les discutons à la lumière des données de la littérature.

Toutes les données ont été saisies sur Microsoft Word.

Une recherche bibliographique structurée a été réalisée pour chaque section de notre travail.

Les recherches bibliographiques ont été réalisées par le moteur de recherche PUBMED. Aussi d'autres sources de document ont été consultées tels que l'EMC et SCIENCE DIRECTE, les thèses et les ouvrages d'urologie disponibles aux facultés de médecine et de pharmacie de Fès et de Rabat.

OBSERVATIONS

I. Observation N° 1

A- Identité

Il s'agit d'une patiente âgée de 55 ans, originaire et habitante à Fès, multipare, femme au foyer, non mutualiste.

B- Antécédents

1. Personnel

Médicaux : Pas d'antécédents pathologiques médicaux notables.

Chirurgicaux : césarisée à l'âge de 20 ans pour une présentation transverse

Gynécologiques et obstétricaux : G7 P7 EV4, ménopausée depuis 8 ans.

2. Familiaux : Pas de cas similaire dans la famille

C- Histoire de la maladie

Le début de la symptomatologie remontait à 3 semaines avant son admission par l'apparition des douleurs lombaires gauches très intenses irradiant le long de l'uretère vers les organes génitaux externes, associées à une hématurie non caillotante intermittente et des signes urinaires à type de dysurie, brûlures mictionnels et pollakiurie, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et conservation de l'état générale.

D- Examen clinique :

1. Examen général

L'examen clinique à l'admission montrait une patiente en bon état général, TA=12/08mmHg, conjonctives normo-colorées, eupnéique, apyrétique à 36,9 °C

2. Examen abdomino-urologique :

- Cicatrice propre médiane sous ombilicale de 15 cm
- Sensibilité lombaire gauche sans contact lombaire
- Tuméfaction para-ombilicale gauche non douloureuse réductible, impulsive à la toux.

3. Examen cardio-vasculaire :

- Le pouls à 100 batt/min.
- B1, B2 bien perçus.
- Pas de souffle.
- Pas de signes d'insuffisance cardiaque.

4. Examen de l'appareil respiratoire :

- Fréquence respiratoire : 18 c/min
- Vibrations vocales bien transmises
- Murmures vésiculaires bien perçus

5. Le reste de l'examen somatique était sans particularités notables

E- Conclusion clinique :

Il s'agit d'une patiente âgée de 55 ans, G7P7EV4 césarisée à l'âge de 20 ans qui présente depuis 3 semaines des lombalgies gauches associées à une hématurie non caillotante intermittente et des troubles mictionnels. L'examen clinique 'a révélé une sensibilité lombaire gauche et tuméfaction para-ombilicale non douloureuse réductible, impulsive à la toux.

F- Examen paraclinique

1. Bilan biologique :

- La fonction rénale était altérée : le taux d'urée sanguine était à 2,05 g/l, la créatinémie était à 59mg/l.
- La glycémie était normale : 1,09g/l.
- L'hémogramme : l'hémoglobine à 11,8 g/dl, les plaquettes à 229.000/mm³, les globules blancs à 10.200/mm³.
- Le taux de CRP était à 29 mg/l.
- L'examen cytobactériologique a objectivé une infection urinaire à Escherichia Coli

2. Imagerie :

L'échographie rénale a objectivé un rein droit de taille normale bien différencié siège d'une discrète dilatation calicelle sans obstacle visible et un rein gauche de petite taille 6,3 cm siège d'une discrète dilatation calicelle en amont d'un calcul pyélique mesurant 35 mm. (Figure 21)

La TDM abdominale a mis en évidence un aspect en faveur d'un rein en fer à cheval avec un calcul pyélique gauche coralliforme mesurant 44*19mm associé à une dilatation minime des cavités calicelles. (Figure.22)

Au total : le diagnostic d'une insuffisance rénale obstructive suite à une lithiase pyélique gauche sur un rein en fer à cheval a été établi.

G- Traitement

La patiente a bénéficié d'un drainage par une sonde urétérale type JJ selon les étapes suivantes :

- La malade est mise en position gynécologique,
- Introduction facile du cystoscope,
- Repérage du méat urétéral gauche
- UPR a objectivé un uretère fin avec une image de soustraction pyélique d'environ 3 cm avec une dilatation des cavités pyélocalicielles
- Montée d'une sonde urétérale double J sur un guide tefelonné

H- Evolution

L'évolution a été marquée par l'amélioration de la fonction rénale ; urée à 1,24 g/L et créatinine à 38 mg/L.

La patiente a été perdue de vue puis réadmise aux urgences un an après pour la prise en charge de la même symptomatologie associée à une incontinence urinaire à l'effort.

Le bilan biologique a objectivé une fonction rénale correcte, un examen cyto bactériologique des urines positive à Escherichia coli et une hyperglycémie à 2,59 g/L.

La TDM abdominale de contrôle a objectivé la persistance de la lithiase urétéro- pyélique gauche mesurant 54,5 mm avec une dilatation pyélocalicielle et l'apparition de 3 lithiases vésicales mesurant 20,7 et 8mm de diamètre chacune et une sonde JJ en place.

Après la négativation de l'examen cyto bactériologique des urines sous antibiothérapie et la normalisation de la glycémie sous schéma d'insuline la patiente

a bénéficié d'une lithotripsie endovésicale associée à une pyélolithotomie gauche selon les étapes suivantes :

- Malade sous anesthésie générale, en position gynécologique.
- Introduction du néphroscope.
- L'exploration trouve plusieurs calculs au niveau vésical avec incrustation de la boucle vésicale de la sonde double J gauche.
- La fragmentation des calculs par lithotripsie endovésicale à l'EMS et l'extraction des fragments à la pince tripode.
- L'introduction de l'urétéroscope après l'ablation du néphroscope montre : un uretère libre jusqu'au pyélon.
- La mise en place d'une sonde vésicale siliconée triple voie branchée à un irrigation par 300 cc.
- Lombotomie gauche (sous la 12 ème cote).
- Ouverture de la loge rénale.
- Repérage de l'uretère gauche et dissection ascendante vers le pyélon gauche.
- Pyélotomie avec extraction de la lithiase pyélique à la pince de Mirrizi
- Lavage abondant avec du sérum physiologique.
- Mise en place d'une sonde double J.
- Fermeture du bassinnet.
- Fermeture plan par plan sur drain de Redon aspiratif.

Les suites opératoires étaient simples avec ablation du drain de Redon à J3

L'évolution à long terme était favorable avec un recul d'une année sans récurrence lithiasique.



Figure 21 : Echographie rénale montrant une image hyperéchogène avec cône d'ombre postérieure sur un rein gauche de petite taille



Figure 22 : coupe scannographique transversale montrant un calcul pyélique gauche sur un rein en fer à cheval.

II. Observation 2

A- Identité :

Il s'agit d'un patient âgé de 16 ans originaire et habitant à Taourirt, étudiant, mutualiste

B- Antécédents :

1. Personnels :

a. **Médicaux** : Pas d'antécédents pathologiques médicaux notables.

b. **Chirurgicaux** : Pas de notion d'intervention chirurgicale.

2. Familiaux : Pas de cas similaire dans la famille

C- Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à un an par l'installation des douleurs lombaires à droite associées à une hématurie non caillotante intermittente sans trouble mictionnel ni émission de calculs l'apparition d'une fièvre non chiffrée a motivé sa consultation aux urgences.

D- Examen clinique :

1. Examen général :

L'examen clinique à l'admission montrait un patient en bon état général, conjonctives normo-colorées, eupnéique, fébrile à 39,5 °C.

2. Examen abdomino-urologique :

- Abdomen souple, non distendue.
- Pas de masse palpable

- Une sensibilité au flanc droit et à la région lombaire droite sans contact lombaire.

3. Examen cardio-vasculaire :

- Le pouls à 132 batt/min.
- B1, B2 bien perçus.
- Pas de souffle.
- Pas de signes d'insuffisance cardiaque.

4. Examen de l'appareil respiratoire :

- Fréquence respiratoire : 18 c/min
- Vibrations vocales bien transmises
- Murmures vésiculaires bien perçus

5. Le reste de l'examen somatique était sans particularités notables

E- Conclusion clinique :

Il s'agit d'un patient âgé de 16 ans, sans antécédent pathologique notable qui présente depuis une semaine des lombalgies à droit fébrile droite, l'examen clinique a révélé une sensibilité au flanc droit et à la région lombaire droite sans contact lombaire avec une fièvre chiffrée à 39,5 °C

F- Examen paraclinique

1. Bilan biologique :

Le bilan biologique a montré :

- Une fonction rénale altérée avec une créatinine à 36mg/L et urée à 1,10g /L
- Un syndrome infectieux CRP 259mg/L hyperleucocytose à 16900/mm à prédominance polynucléaires neutrophiles.
- L'examen cyto bactériologique a objectivé une infection urinaire à Escherichia Coli

2. Bilan radiologique :

Une échographie abdominale a été réalisée montrant un rein en fer à cheval hyperéchogène siège d'une dilatation pyélocalicielle laminant le parenchyme par endroit avec un contenu échogène au niveau de quelques groupes calicielles réalisant un niveau. (Figure.23)

La TDM abdominale a objectivé une dilatation pyélocalicielle gauche importante réduisant le parenchyme, un rein droit en fer à cheval avec une dilatation pyélocalicielle laminant le parenchyme. (Figure.24)

Le diagnostic d'une pyélonéphrite aigüe obstructive sur un rein en fer à cheval a été posé.

Le patient a bénéficié d'un drainage urinaire interne par la sonde double J à droite avec normalisation la fonction rénal (créatinine à 9 mg/ L).

Un mois après le patient a été réadmis au service, une scintigraphie rénale au DTPA 99m Tc avec test au Lasilix a été demandée montrant une répartition équivalente des fonctions rénales relatives et des rein droit et gauche en fer à cheval présentant une dilatation cavitaire globale avec néphrogramme de stase d'allure obstructive. (Figure.25)

Un uro IRM a été réalisé mettant en évidence des reins augmentés de taille fusionnés par leur pole inferieur réalisant un rein en fer à cheval avec la présence

d'une dilatation malformative des cavités pyélocalicielles des deux reins avec des uretères fins libres et non dilatés. (Figure.26)

Au total : il s'agit d'un syndrome de JPU bilatéral sur un rein en fer à cheval

G- Traitement

- Cure de syndrome JPU droit

- Malade sous anesthésie générale en IV, décubitus semi-latéral gauche.
- Incision antéro-latérales extra-péritonéales.
- Décollement sous cutanée.
- Ouverture du péritoine.
- Exploration : rein en fer à cheval dilaté.
- Dissection du péritoine pariétal.
- Repérage, dissection, plastie de la jonction droite en Y-V selon Foley.
- Mise en place d'une sonde double J bilatérale.
- Fermeture plan par plan sur drain de Redon

Les suites opératoires étaient simples avec ablation du drain de Redon à J3.

H- Evolution :

- L'évolution à court terme était marquée par l'amélioration de la fonction rénale
- Le retrait de des sondes double J a été fait à 5 mois du post opératoire.
- Une cure du syndrome de JPU du côté gauche a été proposée mais le patient a été perdu de vue

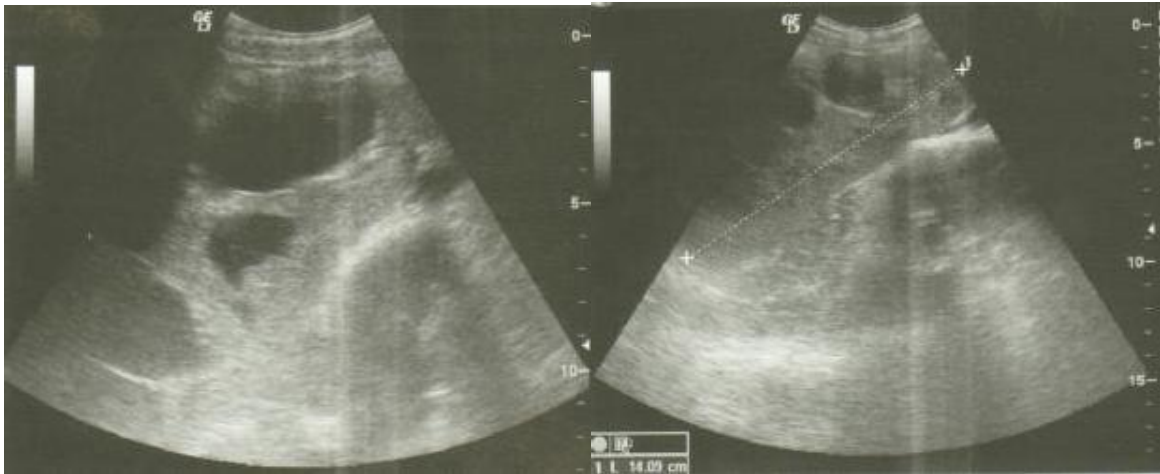
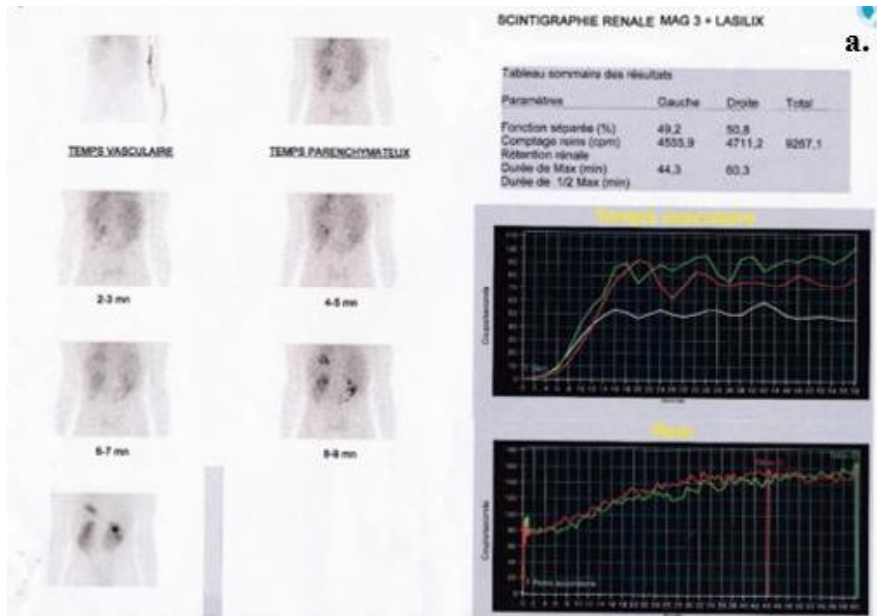


Figure 23 : Echographie rénale mettant en évidence une dilatation des cavités pyélocalicielles.



Figure 24 : coupe scannographique transversale montrant une dilatation pyélocalicielle sur un rein en fer à cheval.



a. Répartition équivalente des fonctions rénales relatives : rein gauche 49 % rein droit 51 %

b. Néphrogramme droit et gauche sont superposables présentant une pente d'extraction rapide continuellement ascendante jusqu'à la fin d'épreuve sans réponse ni au Lasilix ni à la verticalisation : néphrogramme de stase d'allure obstructive

c. Sur les clichés : reins droit et gauche en position normale avec un aspect en fer à cheval qui présente une cinétique de captation rapide puis accumulation progressive du traceur au niveau cavitaire avec absence d'élimination même après Lasilix et verticalisation



Figure25 : Scintigraphie rénale au DTPA Tc 99m avec test au Lasilix

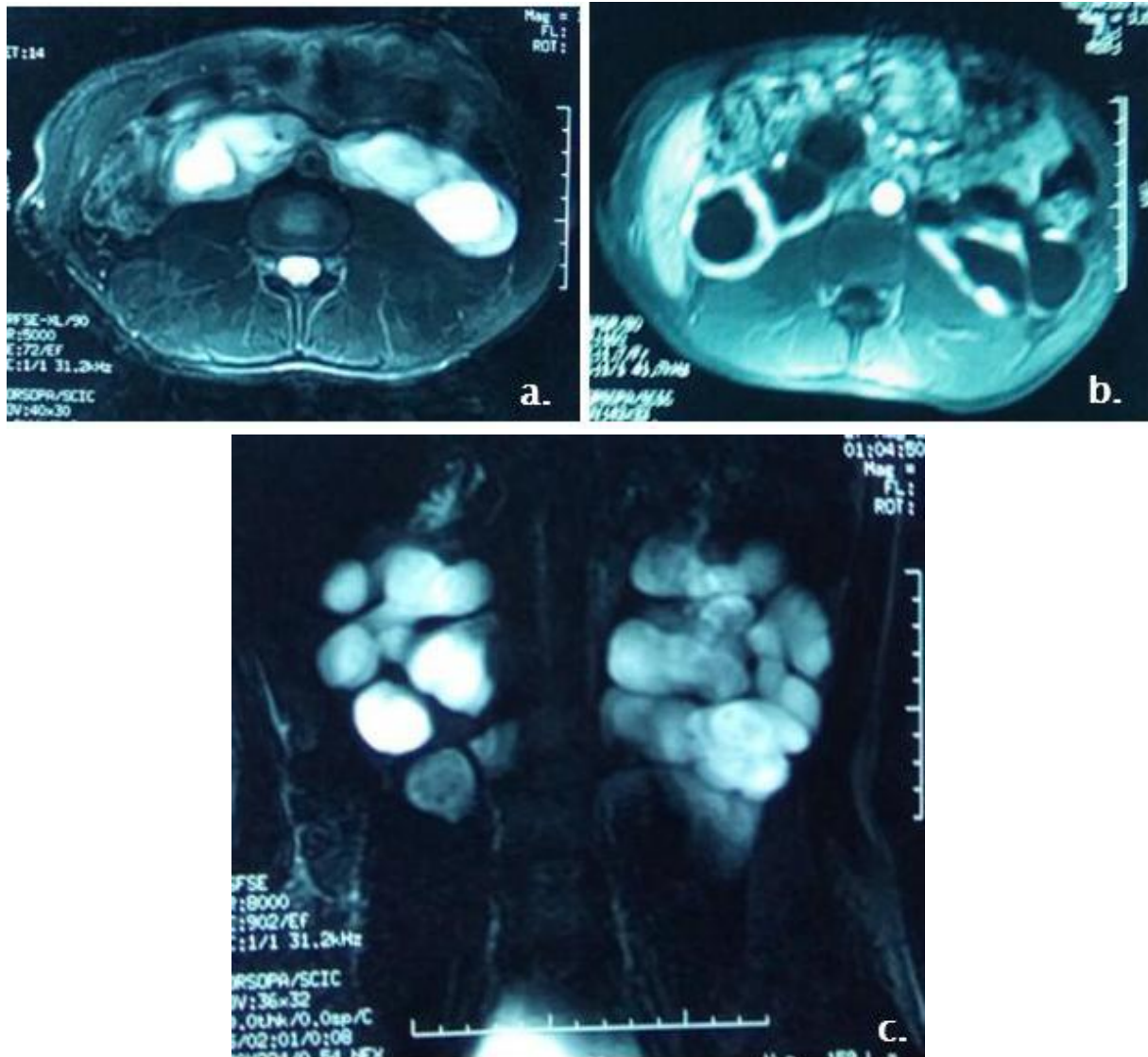


Figure26 : coupes d'IRM (a. coupe axial T2 avec fat-sat, b. coupe axiale T1 avec gado c. coupe coronale T2) objectivant une hydronéphrose bilatérale sur un obstacle de la JPU, les deux reins sont fusionnés par leurs pole inferieur réalisant un rein en fer à cheval

III. Observation 3

A- Identité

Il s'agit d'un patient âgé de 33 ans, originaire et habitant à Rissani, tailleur de profession, non mutualiste

B- Antécédent :

1. Personnels :

Médicaux : Pas d'antécédents pathologiques médicaux notables.

Chirurgicaux : Pas de notion d'intervention chirurgicale.

Familiaux : Pas de cas similaire dans la famille

C- Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à un an par l'installation progressive des douleurs lombaires à gauche irradiant vers les organes génitaux externes sans autres signes urinaires associés, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

D- Examen clinique

1. Examen général :

L'examen clinique à l'admission avait retrouvé un patient en bon état général, conjonctives normo-colorées, eupnéique, apyrétique à 37°2. TA = 130/80 mmHg.

2. Examen abdomino-urologique :

- Abdomen souple, non sensible, non distendue.
- Pas de masse palpable
- Pas de sensibilité lombaire ni contact lombaire.

3. Examen cardio-vasculaire :

- Le pouls à 100 batt/min.
- B1, B2 bien perçus.
- Pas de souffle.
- Pas de signes d'insuffisance cardiaque.

4. Examen de l'appareil respiratoire :

- Fréquence respiratoire : 16 c/min
- Vibrations vocales bien transmises
- Murmures vésiculaires bien perçus

5. Le reste de l'examen somatique était sans particularités notables

E- Conclusion clinique :

Il s'agit d'un patient âgé de 33 ans, sans antécédents médico-chirurgicaux particuliers qui présente depuis un an des douleurs lombaires à gauche le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. L'examen clinique n'a pas révélé d'anomalie

F- Examen paraclinique**1. Bilan biologique**

Le bilan biologique a montré :

- Une fonction rénale normale avec une créatinémie à 11mg/l, urée à 0.31g/l,
- Une glycémie normale à 0,97 g /l
- L'hémogramme : une hémoglobine à 16 g/dl, les plaquettes à 193.000, les globules blancs à 6020/ mm³.
- L'examen cyto bactériologique a objectivé une leucocyturie positive avec une culture négative.

2. Imagerie

L'AUSP a objectivé des multiples opacités calciques sur l'ombre rénale droite et une opacité calcique sur l'ombre rénale gauche d'environ 20 mm. (Figure27)

L'échographie rénale a montré un gros rein droit présentant une importante hydronéphrose laminant le parenchyme, multiples lithiases pyéliques et calicielles, le rein gauche est de taille normale avec une dilatation modérée des cavités pyélocalicielles en amont d'une lithiase pyélique de 22 mm. (Figure28)

L'UIV a mis en évidence une hydronéphrose bilatérale avec des lithiases de stase.

Une TDM a été demandée confirmant la présence d'une hydronéphrose droite en amont de multiples lithiases de stase et une distension du bassinet évoquant un syndrome de la JPU, et un rein gauche malroté de dilatation pyélocalicielles modérée en amont d'une lithiase pyélique de 22mm de diamètre.

Une scintigraphie rénale au DMSA a été réalisée mettant en évidence un rein droit en fer à cheval avec une masse corticale fonctionnelle globale équitablement répartie entre les deux reins 49% à droite contre 51 % à gauche. (Figure29)

Au total : il s'agit de Lithiases rénales bilatérales sur un rein en fer à cheval

G- Traitement

Le patient a bénéficié d'une pyélo-néphrolithotomie droite et la mise en place d'une sonde J bilatérale en deux temps opératoires :

- 1^{er} temps
 - Le malade est mis en position gynécologique,
 - Introduction facile du cystoscope,
 - Repérage et cathétérisation du méat urétéral gauche
 - UPR a objectivé un uretère de calibre normal avec une image de soustraction pyélique d'environ 3 cm.
 - Montée d'une sonde urétérale double J sur un guide TERUMO
 - Repérage et cathétérisation du méat urétéral droit
 - UPR a objectivé un uretère de calibre normal avec une image de soustraction pyélique d'environ 3 cm.
 - Montée d'une sonde urétérale double J après dilatation par le dilateur N° 8
- 2^{ème} temps :
 - En décubitus latéral gauche
 - Lombotomie sur le 11^{ème} espace intercostale droit
 - Néphrolyse complète
 - A l'exploration : rein en fer à cheval
 - Uretère mis sur lacs et dissection du pyélon droit sur sa face antérieure.
 - Pyélotomie et extraction d'un gros calcul pyélique et plusieurs calculs caliciels.
 - Fermeture du bassinnet.
 - Fermeture plan par plan sur drain de Redon aspiratif.

Les suites opératoires étaient simples avec ablation du drain de Redon à J3.

H- Evolution

L'AUSP de contrôle a montré un calcul résiduel à droit avec un calcul pyélique à gauche. (Figure30)

Le malade a été adressé ensuite à LEC ou il a bénéficié de plusieurs séances puis il a été perdu de vue

Réadmis aux urgences pour des coliques néphrétiques.

L'AUSP a objectivé 2 fragments de sonde double J au niveau rénal gauche.

Le patient a bénéficié dans un premier temps d'une urétéroscopie gauche avec l'extraction d'un fragment de la sonde de double J et dans un deuxième temps d'une néphrolithotomie percutanée gauche avec l'extraction de l'autre fragment selon les étapes suivantes :

- 1 er temps
 - Sous anesthésie générale en position gynécologique.
 - Cystoscopie sans anomalies
 - Mise en place d'une sonde urétérale CH 7 dans le méat urétéral gauche suivie d'un guide Therumo
 - Urétéroscopie : découverte d'un fragment la sonde double J calcifié au niveau de l'uretère lombaire près de la JPU.
 - Extraction du premier fragment par la pince à corps étranger
- 2 ème temps :
 - Changement de la position en décubitus dorsal
 - Ponction du calice postéro-inférieur
 - Dilatation du trajet par les dilatateurs d'ALKEN
 - Mise en place d'une gaine d'AMPLATZ
 - Néphroscopie : absence de visualisation du fragment de la sonde
 - Ponction du calice postéro moyen

- Dilatation du trajet par les dilateurs d'ALKEN
- Mise en place d'une gaine d'AMPLATZ
- Néphroscopie : Visualisation du fragment extraction par la pince
- Mise en place d'un drain de Redon CH 18 dans chaque calice.

Les suites opératoires étaient simples, ablation du drain de Redon à J 3.

Trois ans plus tard, Il a présenté un syndrome infectieux associées à une altération de la fonction rénale, la TDM a objectivé une volumineuse collection rétro rénal gauche mesurant 123*93mm refoulant le rein gauche en avant et présentant un contact intime avec le muscle psoas en amont d'un calcul pyélique de 18 mm et une dilatation urétéro pyélocalicielle droite sur un calcul de l'urètre pelvien (Figure 31).

Le patient a bénéficié d'une néphrostomie bilatérale avec le drainage de la collection retro rénale gauche en urgence.

Par la suite la décision était de faire une extraction des calculs urétéraux et pyélique par urétéro-néphroscopie avec mise en place des sondes double J bilatérales, l'évolution post opératoire était favorable.

Le malade a été perdu de vu



Figure27 : AUSP présentant de multiples calcifications lithiasiques projetées sur l'ombre rénale droit et gauche.

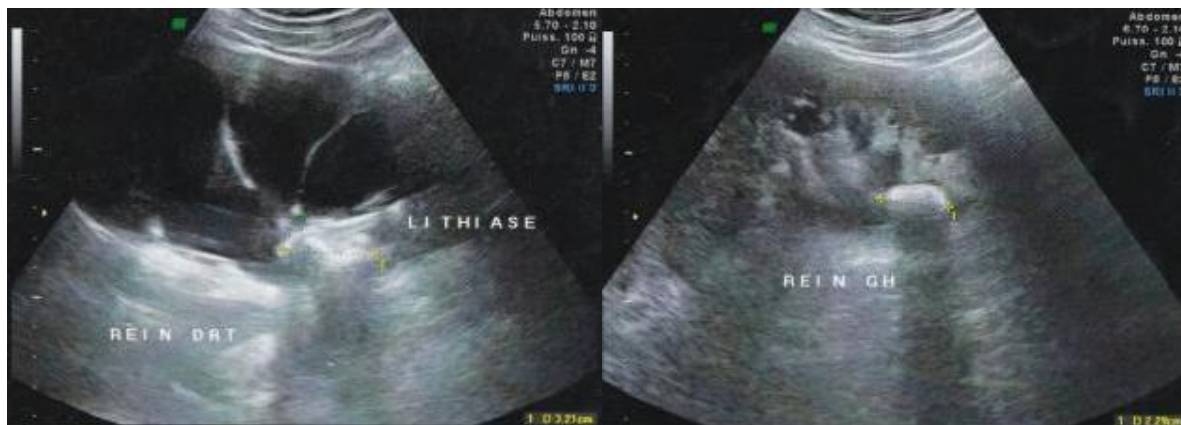


Figure28 : Echographie rénale montrant une hydronéphrose droite importante sur des lithiases calicielles et un rein gauche siège d'une dilatation pyélocalicelle modérée sur une lithiasie pyélique.

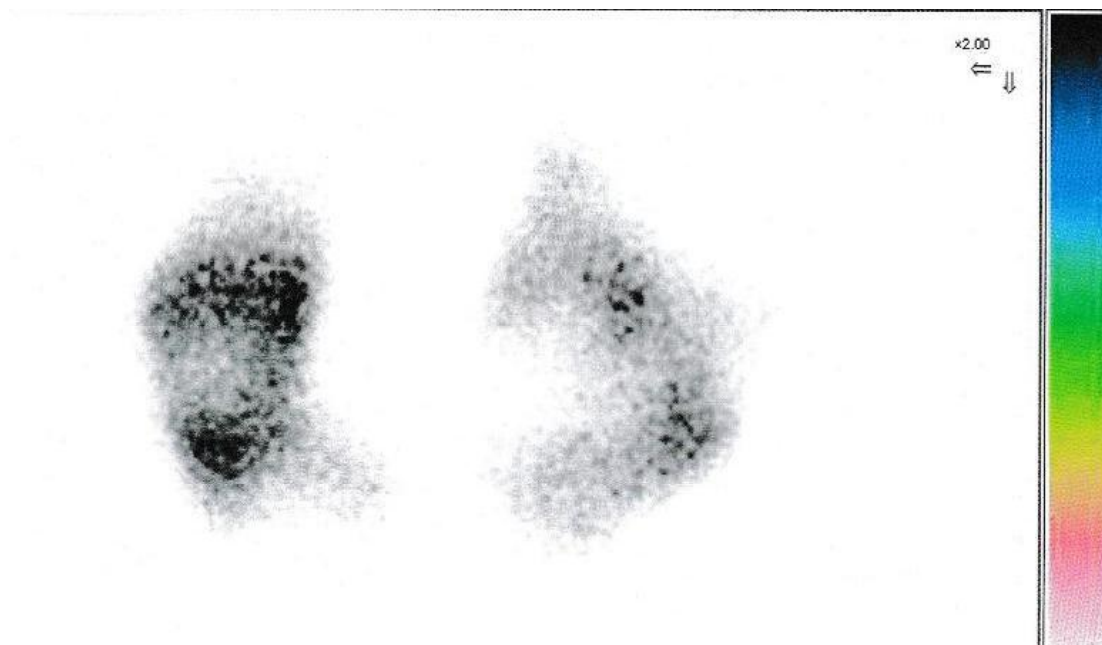
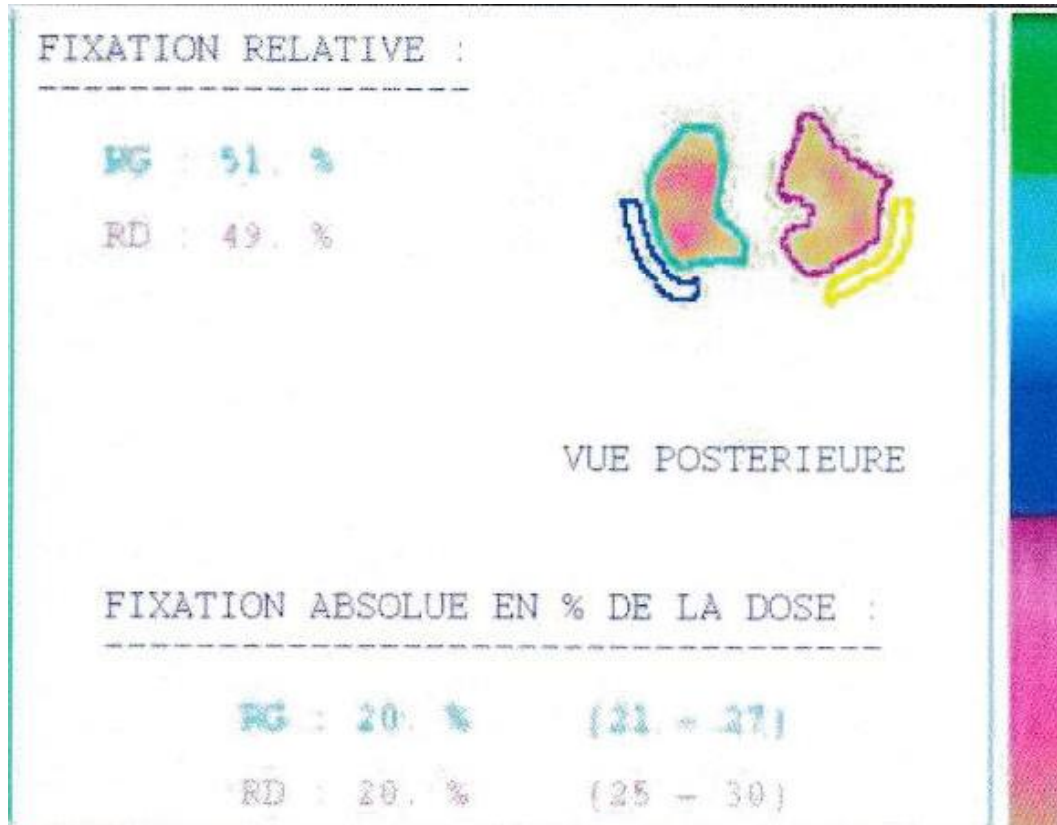


Figure29 : Scintigraphie rénale au DMSA concluant à un rein en fer à cheval avec une masse corticale fonctionnelle globale équitablement répartie entre les deux reins.

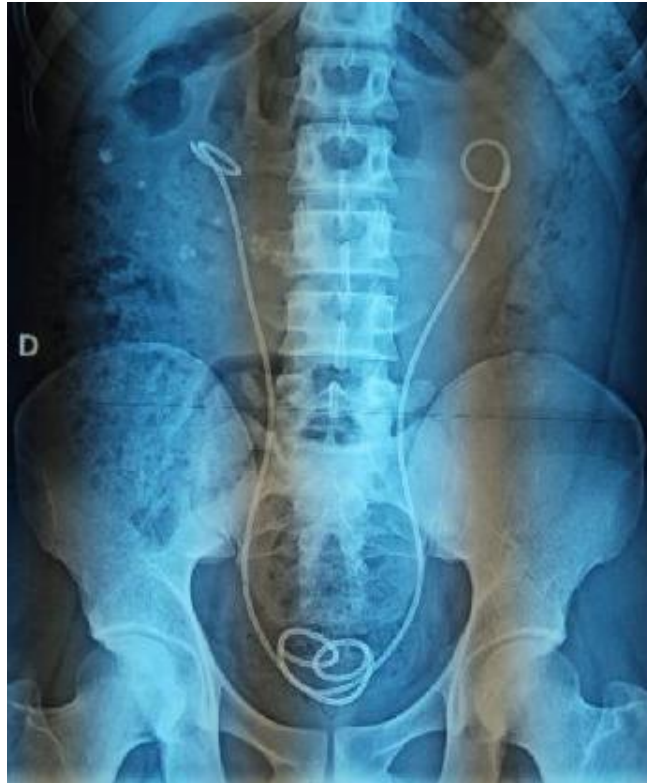


Figure 30 : AUSP de contrôle objectivant des calculs résiduels à droite avec un calcul pyélique à gauche.

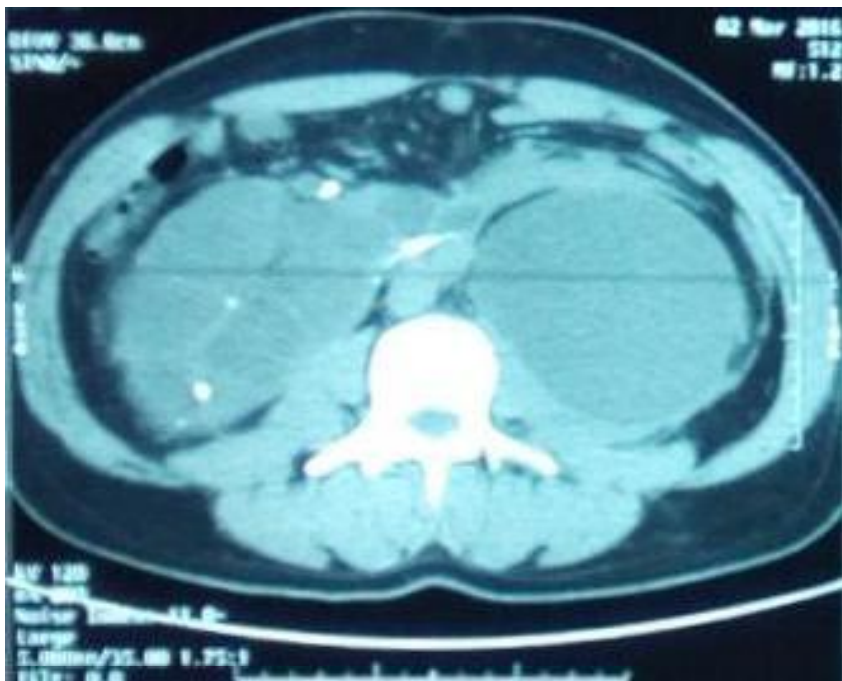


Figure 31 : coupe scannographique montrant une pyonéphrose gauche en amont d'un calcul pyélique sur un rein en fer à cheval

IV. Observation 4

A- Identité

Il s'agit du patient âgé de 39 ans artisan de profession originaire et habitant à Fès, non mutualiste.

B- Antécédents :

1. Personnels :

Médicaux : Antécédents des infections urinaires à répétition à Escherichia coli traité par antibiothérapies (fluroquinolone et Céphalosporine)

Chirurgicaux : Pas de notion d'intervention chirurgicale.

2. Familiaux : Pas de cas similaire dans la famille

C- Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à deux ans par l'installation des lombalgies gauches intermittentes de faible intensité compliquées par une hématurie non caillotante intermittente sans autres signes urinaires le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

D- Examen clinique

1. Examen général :

L'examen clinique à l'admission avait retrouvé un patient en bon état général, conjonctives normo-colorées, eupnéique, apyrétique à 37°2. TA = 130/80 mmHg.

2. Examen abdomino-urologique :

- Abdomen souple, non sensible, non distendue.
- Pas de masse palpable
- Sensibilité lombaire gauche sans contact lombaire.

3. Examen cardio-vasculaire :

- Le pouls à 100 batt/min.
- B1, B2 bien perçus.
- Pas de souffle.
- Pas de signes d'insuffisance cardiaque.

4. Examen de l'appareil respiratoire :

- Fréquence respiratoire : 16 c/min
- Vibrations vocales bien transmises
- Murmures vésiculaires bien perçus

5. Le reste de l'examen somatique était sans particularités notables

E- Conclusion clinique :

Il s'agit d'un patient âgé de 39 ans ayant comme antécédents des infections urinaires à répétition à Escherichia coli traité par antibiothérapies (fluroquinolone et Céphalosporine) qui présentait depuis deux ans des lombalgies gauches intermittentes de faible intensité compliquées par une hématurie le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général, l'examen clinique a trouvé une sensibilité lombaire gauche.

F- Examen paraclinique**1. Bilan biologique**

Le bilan biologique a montré :

- Une fonction rénale correcte avec une créatinémie à 10,9mg/l, urée à 0.35g/l,
- Une glycémie normale à 0,87 g /l
- L'hémogramme : une hémoglobine à 15,1 g/dl, les plaquettes à 224.000, les globules blancs à 9590/ mm³.
- L'examen cytobactériologique des urines stérile.

2. Imagerie

L'AUSP a montré une opacité de tonalité calcique se projetant sur l'aire rénale gauche. (Figure 32)

L'UIV a objectivé une disrotation rénale bilatérale évoquant un rein en fer à cheval et une hydronéphrose gauche avec réduction de l'épaisseur corticale en amont de lithiases pyéliquies, calicielles supérieures et inférieures. (Figure 33)

Un uroscanner a été réalisé confirmant la présence d'un rein en fer à cheval avec une importante dilatation pyélocalicielle gauche en amont d'un calcul pyélique de 26 mm obstruant la jonction pyélo urétéral associé à d'autres calculs caliciels de stase de taille différente avec un parenchyme rénal laminé. (Figure34)

Au total : Le diagnostic de lithiases pyéliquies et calicielles gauche sur un rein en fer à cheval a été établi.

G- Traitement

Le patient a bénéficié d'une pyélolithomie gauche et d'une mise en place d'une sonde double J selon les étapes suivantes :

- Sous anesthésie générale, en décubitus latéral droit.
- Lombotomie gauche sur le 11^{ème} espace intercostale gauche
- Repérage et mise en lacs de l'uretère gauche
- Dissection urétéro pyélique jusqu'au niveau intra sinusal : bifidité pyélique avec uretère de calibre normal
- Pyélolithotomie
- Mise en place d'une sonde urétérale double J 6 CH par voie antérograde
- Pyélorraphie et fermeture plan par plan sur un drain de Redon aspiratif.

Les suites opératoires étaient simples avec ablation du drain de Redon et la sonde vésicale à J3

H- Evolution

AUSP de contrôle montre la disparition des calculs. (Figure 35)

Le patient a été perdu de vue.



Figure 32 : AUSP montrant une opacité de tonalité calcique se projetant sur l'ombre rénale gauche.



Figure 33 : UIV après injection de PC objectivant une hydronéphrose gauche sur lithiase rénale avec un rein en fer.

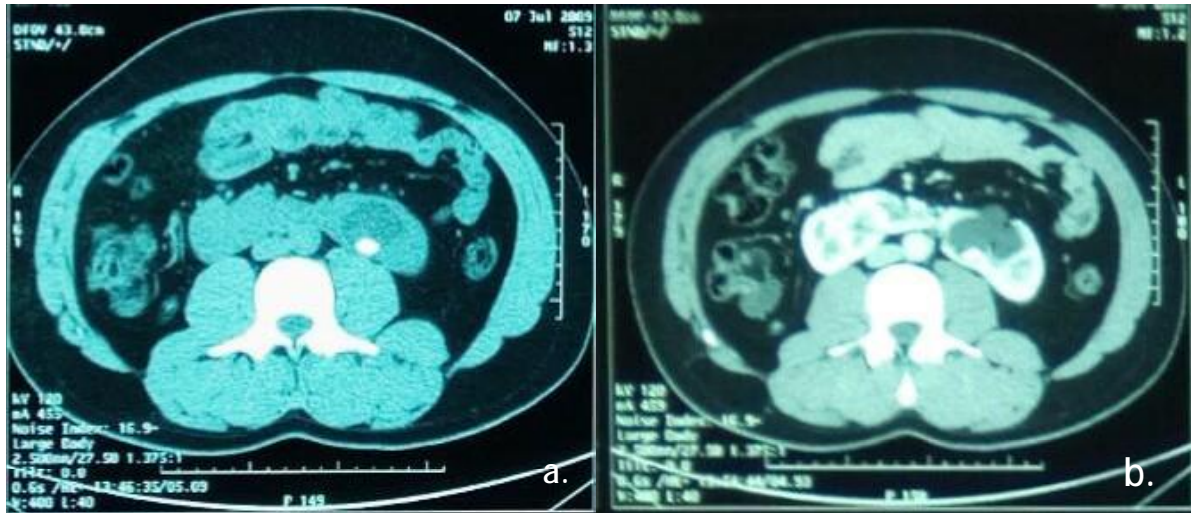


Figure 34 : (a. sans injection de PC, b. avec injection de PC) Coupes scannographiques transversales montrant un calcul pyélique gauche sur un rein en fer à cheval avec une importante dilatation pyélocalicielle.



Figure 35 : AUSP de contrôle : absence de lithiases résiduelles avec sonde urétérale double J en place.

V. Observation 5

A- Identité

Il s'agit d'un patient âgé de 58 ans originaire et habitant à sefrou, journalier de profession.

B- Antécédent :

1. Personnels :

Médicaux : Pas d'antécédent de pathologies médicales

Chirurgicaux : Pas de notion d'intervention chirurgicale.

2. Familiaux : Pas de cas similaire dans la famille

C- Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à une semaine par l'installation progressive des douleurs lombaires à gauche sans autres signes urinaires, le tout évoluant dans un contexte fébrile non chiffré avec conservation de l'état général.

D- Examen clinique

1. Examen général :

L'examen clinique à l'admission avait retrouvé un patient en bon état général, conjonctives légèrement décolorées, eupnéique, apyrétique à 39°. TA = 130/80 mmHg.

2. Examen abdomino-urologique :

- Abdomen souple, non distendue.
- Pas de masse palpable
- Sensibilité lombaire gauche sans contact lombaire.

3. Examen cardio-vasculaire :

- Le pouls à 100 batt/min.
- B1, B2 bien perçus.
- Pas de souffle.
- Pas de signes d'insuffisance cardiaque.

4. Examen de l'appareil respiratoire :

- Fréquence respiratoire : 16 c/min
- Vibrations vocales bien transmises
- Murmures vésiculaires bien perçus

5. Le reste de l'examen somatique était sans particularités notables**E- Conclusion clinique :**

Il s'agit d'un patient âgé de 58 ans sans antécédents médico-chirurgicaux particuliers qui présentait depuis une semaine des douleurs lombaires à gauche sans autres signes urinaires, l'examen clinique a trouvé un patient fébrile à 39° avec une sensibilité lombaire gauche sans contact lombaire.

F- Bilan paraclinique**1. Bilan biologique**

Le bilan biologique a objectivé :

- Une fonction rénale altérée avec une créatinine à 44 mg/ L, urée à 1,51 g/L,
- Une glycémie normale à 0,87 g /l
- L'hémogramme : une anémie hypochrome microcytaire avec une hémoglobine à 9,7 g/dl, les plaquettes à 308.000, une hyperleucocytose à 12550/ mm³ à prédominance polynucléaires neutrophiles.
- L'examen cytobactériologique des urines objective une cytologie positive avec une culture négative.

2. Imagerie

L'AUSP a montré une opacité de tonalité calcique au niveau pelvien droit et au niveau du trajet de l'uretère lombaire. (Figure 36)

L'échographie rénale a objectivé un rein droit siège d'une dilatation urétéro-pyélo-calicielle importante en amont de plusieurs lithiases et un rein gauche pelvienne siège de plusieurs calculs.

Une TDM a été demandée mettant en évidence un rein en fer à cheval à double système excréteur avec une importante dilatation calicielle à droit en amont d'une énorme lithiase pyélocalicielle de 6,8 cm, à gauche une dilatation calicielle en amont d'un calcul pyélique de 2cm et une lithiase du groupe calicielle inférieur de 3cm en plus de plusieurs calculs au niveau du méat urétéral droit mesurant pour la plus grande 1,5 cm. (Figure 37)

Au total : le diagnostic d'une insuffisance rénale obstructive suite à une lithiase pyélique gauche et pyélo-urétérale droite sur un rein en fer à cheval a été posé.

G- Traitement

Le patient a bénéficié d'un drainage urinaire interne par la sonde double J bilatérales et d'une pyélolithotomie gauche selon les étapes suivantes :

- 1 er temps
 - Le malade est mis en position gynécologique,
 - Introduction facile du cystoscope,
 - Repérage et cathétérisation du méat urétéral gauche
 - UPR a objectivé un uretère fin avec une image de soustraction pyélique d'environ 5 cm et dilatation des cavités calicielles.
 - Montée d'une sonde urétérale double J sur un guide TERUMO

- Repérage et cathétérisation du méat urétéral droit
- UPR a objectivé un uretère de calibre normal avec une image de soustraction pyélique d'environ 2 cm.
- Montée d'une sonde urétérale double J après dilatation par le dilateur N° 8
 - 2^{ème} temps :
- En décubitus latéral gauche
- Lombotomie sur le 11^{ème} espace intercostale droit
- Néphrolyse complète
- A l'exploration : rein en fer à cheval
- Ureter mis sur lacs et dissection du pyélon droit sur sa face antérieure.
- Pyélotomie et extraction d'un gros calcul pyélique et plusieurs calculs caliciels.
- Fermeture du bassinnet.
- Fermeture plan par plan sur drain de Redon aspiratif.

H- Evolution

Les suites opératoires étaient simples avec ablation du drain de Redon à J3

La fonction rénale a connu une légère amélioration avec une créatinine à 38 mg/ L urée à 1,08g/L à J4 du post opératoire.

Le patient a été perdu de vue



Figure 36 : AUSP objectivant des opacités de tonalité calcique se projette au niveau pelvien droit et sur le trajet de l'uretère lombaire

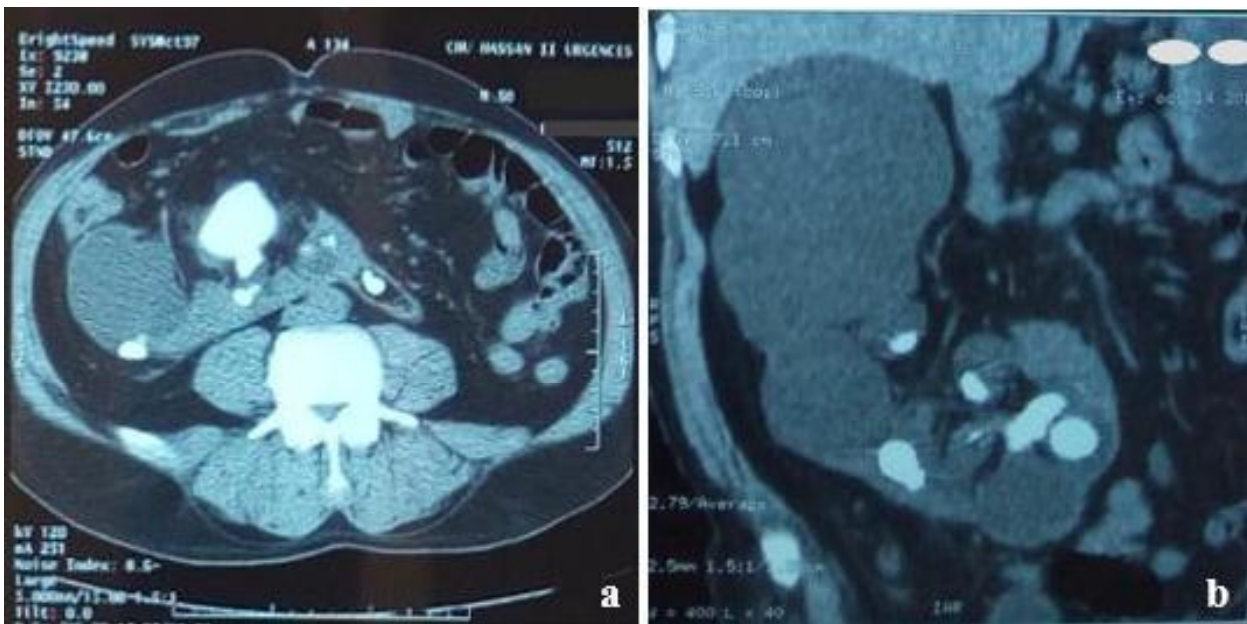


Figure 37 : (a. coupe transversale b. coupe coronale sans injection de PC) Coupe scannographiques objectivant à droite une énorme lithiase pyélocalicielle responsable d'une importante dilatation pyélocalicielle, à gauche une lithiase pyélique avec lithiase du groupe calicielle inférieur

VI. Observation 6

A- Identité

Il s'agit d'un patient âgé de 34 ans originaire et habitant à Fès, journalier de profession.

B- Antécédent :

1. Personnels :

Médicaux : Pas d'antécédents pathologiques médicaux notables.

Chirurgicaux : Pas de notion d'intervention chirurgicale.

2. Familiaux : Pas de cas similaire dans la famille

C- Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à 3mois avant son admission par l'installation d'une rétention aigue d'urine pour laquelle il a bénéficié d'un sondage vésical aux urgences, par la suite le malade a présenté un nouvel épisode de rétention aigue d'urine sans signes urinaires associés, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général ce qui a motivé sa consultation.

D- Examen clinique

1. Examen général :

L'examen clinique à l'admission avait retrouvé un patient en bon état général, conjonctives normo colorées, eupnéique, apyrétique à 36,9°. TA = 130/80 mmHg.

2. Examen abdomino-urologique :

- Un globe vésical à la palpation abdominale
- Au toucher rectal une prostate à 30g et une base vésicale souple.

3. Examen cardio-vasculaire :

- Le pouls à 64 batt/min.
- B1, B2 bien perçus.
- Pas de souffle.
- Pas de signes d'insuffisance cardiaque.

4. Examen de l'appareil respiratoire :

- Fréquence respiratoire : 16 c/min
- Vibrations vocales bien transmises
- Murmures vésiculaires bien perçus

5. Le reste de l'examen somatique était sans particularités notables**E- Conclusion clinique**

Il s'agit d'un patient âgé de 34 ans ayant comme antécédent une rétention aigue d'urine depuis à 3mois pour laquelle il a bénéficié d'un sondage vésical aux urgences, qui présentait depuis une semaine un nouvel épisode de rétention aigue d'urine, l'examen clinique a trouvé un globe vésical à la palpation abdominale, le toucher rectal est sans particularité

La tentative de drainage vésicale par sondage n'a pas ramené des urines.

F- Examen paraclinique**1. Bilan biologique**

Le bilan biologique a objectivé :

- Une fonction rénale altérée avec une créatinine à 227 mg/ L, urée à 1,67 g/L,
- Une glycémie normale à 0,87 g /l
- L'hémogramme : une hémoglobine à 11,3 g/dL, les plaquettes à 257.000, les globules blancs à 8750/ mm³.
- L'examen cytobactériologique des urines objective une cytologie positive avec une culture négative.

2. Imagerie

L'échographie abdomino-pelvienne a objectivé un globe vésical avec une vessie latéralisée du côté gauche, les deux reins sont en fer à cheval siègent d'une dilatation urétéro-pyélo-calicielle.

Une TDM a été réalisée mettant en évidence un rein en fer à cheval siège d'une dilatation urétéro-pyélo-calicielle droit en amont d'une lithiase urétérale droit et une vessie latéralisée du côté gauche.

Au total : le diagnostic d'une insuffisance rénale obstructive sur une lithiase urétérale droite d'un rein en fer à cheval a été posé.

G- Traitement

Le patient a bénéficié d'une montée de sondes double J bilatérales et d'un sondage vésical à demeure selon les étapes suivantes :

- Le malade est mis en position gynécologique,
- Introduction facile du cystoscope,
- Cystoscopie a confirmé une vessie vide
- Repérage et cathétérisation du méat urétéral gauche
- UPR a objectivé un aspect en faveur d'un syndrome de JPU à gauche avec un uretère fin et un pyélon très dilaté
- Montée d'une sonde urétérale double J sur un guide hydrophile
- Repérage et cathétérisation du méat urétéral droit
- UPR a objectivé une image de soustraction de l'uretère pelvien (siège du calcul)
- Montée d'une sonde urétérale double J sur un guide hydrophile droit
- Retrait du cystoscope
- Sondage utérovésical à demeure

H- Evolution

L'évolution post opératoire a été marquée par une amélioration progressive de la fonction rénal jusqu'à l'amélioration à J 5 du post opératoire avec une créatinine à 15 mg/ L urée à 0,46g/L.

Le patient a bénéficié d'une extraction du calcul urétéral sous urétéroscopie selon les étapes suivantes :

- Sous anesthésie générale en position de la taille.
- Urétéroscopie droit
- Retrait de la sonde double J à droit
- Cathétérisation du méat urétéral droit par une sonde urétérale CH 7 sur un guide
- Retrait de la sonde urétérale en laissant le guide
- Introduction de l'urétéroscopie rigide à côté du guide
- Découverte d'un calcul au niveau de l'uretère pelvien.
- Extraction du calcul en bloc par une pince Dormina
- Urétéroscopie fait jusqu'à la JPU : pas d'autres calculs visualisés
- Montée de sonde double J du côté droit.

Les suites opératoires étaient simples

L'AUSP de contrôle ne montre pas de calculs résiduels

Une cure du syndrome de JPU gauche a été proposée mais le malade a été perdu de vue

RESUME DES OBSERVATIONS

N° d'obs.	1	2	3	4	5	6
Age	55	16	33	39	58	34
Sexe	F	M	M	M	M	M
ATCD	Césarienne	Pas d'ATCD	Pas d'ATCD	Infections urinaires à répétition	Pas d'ATCD	Pas d'ATCD
Délai diagnostique	3 semaines	1 an	1 an	2 ans	1 semaine	3 mois
Signes fonctionnels	Lombalgies gauches + Hématurie+ troubles mictionnels	Lombalgies droites fébriles	Lombalgies gauches	Lombalgies gauches+ Hématurie	Lombalgies gauches + Fièvre non chiffrée	Rétention aigue d'urine à répétition
Signes physiques	Sensibilité lombaire gauche	Sensibilité au flanc droit et lombaire droite+ fièvre 39,5°	Pas de sensibilité lombaire	Sensibilité lombaire gauche	Sensibilité lombaire gauche+ Fièvre 39°	Globe vésical
Signes biologiques	Créat 59 mg/L Urée 2,05g /L Hb 11,8 g/dL GB 10.200 ECBU positive à E. coli	Créat 36mg/L Urée 1,10 g/L GB 16900/mm ³ ECBU positive à E. coli	Créat 11 mg/L Urée 0,31g/L NFS sans anomalie ECBU leucocyturie positive+ culture négative	Créat 10,9 Urée 0,35 g/L NFS sans anomalie ECBU stérile	Créat 44 Urée 1,51 g/L Hb 9,7 g/dL GB 12550 ECBU : cytologie positive+ culture négative	Créat 227 Urée 1,67 g/L Hb 11,3 g/dL ECBU : cytologie positive+ culture négative

<p>Signes radiologiques</p>	<p>Echo : dilatation caliciale en amont d'un obstacle lithiasique TDM : RFC avec calcul pyélique+ dilatation caliciale minimale</p>	<p>Echo : RFC avec dilatation pyélocaliciale TDM : RFC avec dilatation pyélocaliciale importante Scintigraphie néphrogramme de stase d'allure obstructive Uro IRM : RFC avec dilatation malformative pyélocaliciale</p>	<p>AUSP : opacités caliciques sur l'ombre rénale Echo : hydronéphrose droite+ lithiases pyélocalicielles UIV : hydronéphrose bilatérale avec des lithiases de stase TDM : confirmation des résultats précédents + rein gauche malroté Scintigraphie : RFC avec fonction normale</p>	<p>AUSP : opacité calicique sur l'aire rénale gauche UIV : disrotation rénale bilatérale évoquant RFC+ hydronéphrose gauche+ lithiases pyélocalicielles TDM : RFC + dilatation pyélocaliciale en amont des calculs obstructifs</p>	<p>AUSP : Opacité calicique au niveau pelvien droit+ uretère lombaire Echo : dilatation urétéro-pyélocaliciale droite en amont de lithiases TDM : RFC avec double système excréteur</p>	<p>Echo : globe vésical avec RFC siège d'une dilatation urétéro-pyélocaliciale TDM : RFC avec une dilatation urétéro-pyélocaliciale droit en amont d'une lithiasie urétérale droite UPR : aspect en faveur d'un syndrome de JPU gauche avec un uretère fin et pyélon très dilaté</p>
<p>Traitement</p>	<p>Drainage par sonde JJ Lithotripsie endovésicale+ pyélolithotomie gauche</p>	<p>Drainage par sonde JJ Cure de Syndrome JPU droit (plastie de la jonction en Y-X selon Foley)</p>	<p>Pyélo-néphrolithotomie droite LEC Urétéroscopie gauche NLPC gauche Néphrostomie bilatérale Urétéro-néphroscopie</p>	<p>Pyélolithomie gauche avec découverte d'une bifidité pyélique</p>	<p>Pyélolithotomie gauche + drainage bilatéral par sonde JJ</p>	<p>Drainage bilatéral par une sonde JJ Urétéroscopie droite</p>
<p>Evolution</p>	<p>Pas de récurrence lithiasique (recul d'un an)</p>	<p>Bonne amélioration en post op immédiat Perdu de vue après retrait de sonde JJ</p>	<p>Bonne amélioration en post op immédiat Calculs résiduels Récidive lithiasique Recul de 3 ans</p>	<p>Bonne amélioration en post op immédiat Pas de lithiases résiduelles Perdu de vue</p>	<p>Bonne amélioration en post op immédiat Pas de lithiases résiduelles Perdu de vue</p>	<p>Bonne amélioration en post op immédiat Pas de lithiases résiduelles Perdu de vue</p>

DISCUSSION

I. Historique

L'histoire du rein en fer à cheval peut être divisée en plusieurs ères [10,27,28] :

- La première ère :

Remonte aux temps de l'observation médicale cadavérique sans rapprochement clinique.

Da Carpi était le premier à parler d'un rein en fer à cheval dans son recueil ISAGAGAE BRAVES en 1522 ; « les reins étaient continus sur un homme, comme s'il n'en existait qu'un ».

En 1564 Leonardo Botallo a réalisé la première illustration connue d'un rein en fer à cheval (Figure 38).

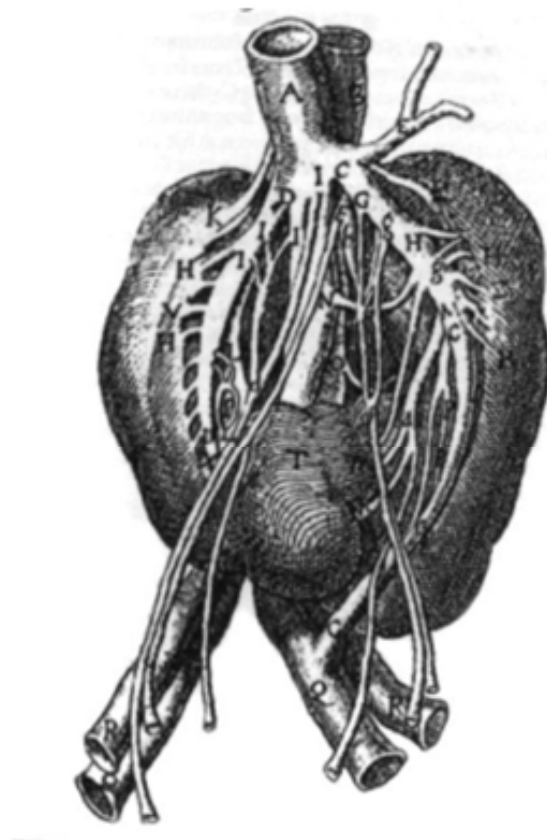


Figure 38 : Illustration d'un rein en fer à cheval par Leonardo Botallo 1564. [27]

Dolidus (1602), Cabrol (1604) et Bartholin (1654) ont rapporté des cas de rein en fer à cheval avec une description plus précise et des illustrations détaillées observés lors des autopsies.

En 1761 Morgagni a donné la première description anatomique du rein en fer à cheval pathologique ainsi qu'une observation physiologique des pathologies associées.

En 1837 Rayer a attiré l'attention sur les conséquences de la compression des vaisseaux abdominaux exercée par l'isthme : l'anévrisme aortique, l'hypertrophie cardiaque, la thrombose des veines iliaques, et parfois l'ascite et l'œdème des extrémités.

- **La deuxième ère :**

Date de la moitié du 19^{ème} siècle, les débuts de la chirurgie rénale quand le rein en fer à cheval était une découverte per opératoire fortuite.

L'identification difficile de cette entité souvent prise à tort pour une tumeur, menait très fréquemment à une mauvaise prise en charge thérapeutique, et même quand il était reconnu, toute tentative chirurgicale pour soulager les symptômes attribués à cette pathologie était considérée impossible.

- **La troisième ère :**

Remonte au début de 20^{ème} siècle quand le diagnostic clinique et la chirurgie du rein en fer à cheval étaient performants.

En 1900, Israël a décrit une méthode pour le diagnostic clinique d'un rein en fer à cheval à travers la palpation abdominale très attentive.

Rovsing à son tour a décrit en 1911 un syndrome qui portera son nom plus tard caractérisé par la présence des nausées, des vomissements et une douleur abdominale accentuées par l'hyper extension.

En 1934 Gutierrez, par l'utilisation de l'urographie intraveineuse introduit le triangle pyélographique, obtenu en traçant une ligne partant du point le plus médial de chaque cavité pyélique vers un point de référence sur la crête iliaque, l'angle dessiné est petit pour un rein en fer à cheval (Figure 39).

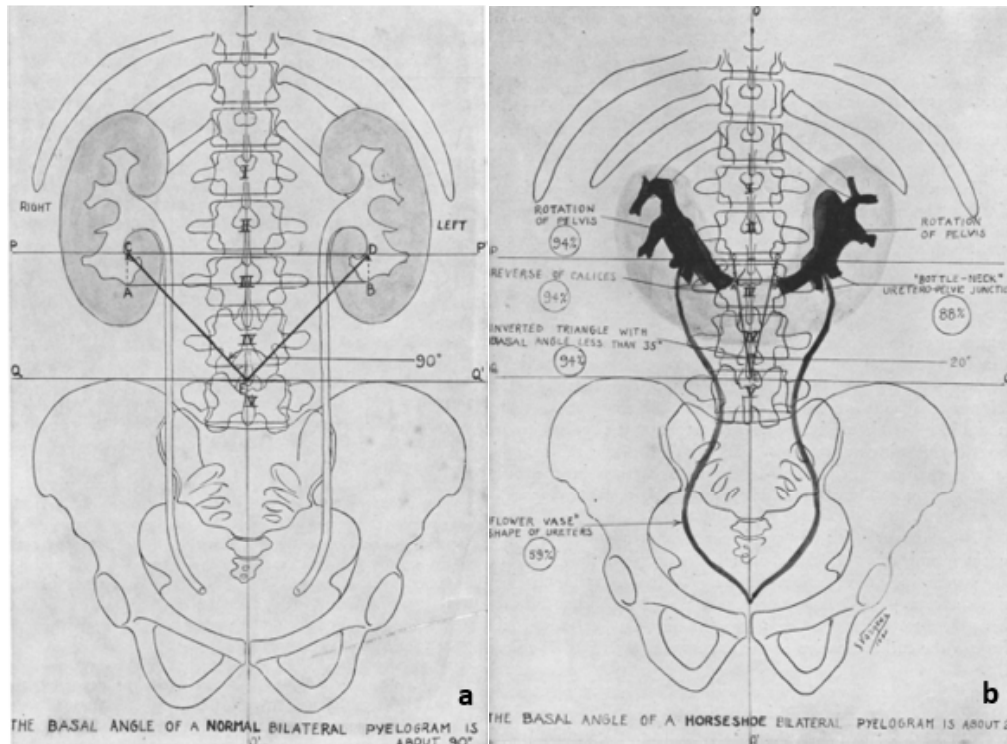


Figure 39 : a. Triangle pyélographique normal, b. triangle pyélographique en cas de rein en fer à cheval. [18]

Martinow en 1909 était le premier à diviser l'isthme et à séparer un rein en fer à cheval.

Rovsing décrivait dans son recueil 'Diagnostic et traitement des reins en fer à cheval' une technique détaillée de la symphysiotomie qui a été reprise et modifiée par Papin en 1922 pour devenir plus bénéfique avec moins de complications.

Plus tard, le rein en fer à cheval était plus facilement reconnu grâce à l'échographie et la tomodensitométrie et ce même pendant la vie fœtale. Ceci a non seulement permis de diagnostiquer plus aisément cette anomalie, mais aussi de découvrir d'autres malformations congénitales pouvant y être associées.

L'accessibilité des méthodes diagnostic a aidé à développer plusieurs interventions proposées pour soulager le malade.

- **La quatrième ère** : C'est l'ère de la transplantation

La première transplantation en utilisant un rein en fer à cheval après symphysiotomie est effectué en 1963 par Politano aux Etats Unis.

La transplantation par un rein en fer à cheval en bloc a été réalisée en 1981 par Menezes de Goes en Brasil.

En 1996, une greffe à partir d'un donneur vivant en utilisant un rein en fer à cheval divisé in situ, laissant une moitié au donneur a été réalisée pour la première fois en Roumanie.

II. Epidémiologie du rein en fer à cheval :

A- Incidence :

C'est une malformation rénale fréquente qui n'était auparavant connue que lors des autopsies ; mais actuellement avec l'avènement des moyens de diagnostic notamment radiologiques on en découvre de plus en plus. [30] Par ailleurs on note que le rein en fer à cheval constitue la forme la plus fréquente des anomalies de fusion et position rénale. [30]

L'incidence globale de cette malformation dans la population générale est très variable selon les auteurs :

Tableau. I : Incidence du rein en fer à cheval basée sur le type d'étude

Type d'étude	Auteurs	Incidence	Nombre de RFC	Nombre évalué
Autopsie	Campbell [31]	425	122	51880
	Nation [32]	468	34	15728
	Basar [33]	447	6	2680
Examen radiologique	Dees [34]	352,5	4	1410
	Weizer [35]	666	23	15320
	Basar [33]	304	23	6985

Selon l'étude de Basar, l'incidence du rein en fer à cheval est plus élevée dans la population des patients d'urologie que dans la population générale ce qui semble montrer, que le rein en fer à cheval est le plus souvent associée à des pathologies urinaires ce qui motive les malades à consulter en urologie.

B- Âge de découverte

Le rein en fer à cheval est une malformation congénitale présente chez l'individu très tôt dans la vie fœtale.

Son âge de découverte est en fait celui de la survenue d'une complication.

Le rein en fer à cheval compliqué est l'apanage de l'enfant et de l'adulte.

Tableau. II : Age de découverte du rein en fer à cheval.

Auteurs	Age moyen	Age
Lampel [36]	42	10-73
Argimiro Collado [37]	41	10-70
Benchekroun [38]	35	20-65
Notre série	39	16-58

C- Sexe :

La prédominance masculine caractérise le rein en fer à cheval, le sex-ratio est de 2 à 3.

Tableau. III : Répartition du sexe ratio en fonction des auteurs

Auteurs	Homme	Femme	Sexe - ratio
Lampel [36]	28	19	1,4
Argimiro Collado [37]	40	12	3,3
Benchekroun [38]	20	10	2
Campbell [31]	96	26	3,7
Nation [32]	34	9	3,7
Notre série	5	1	5

D- Les anomalies associées au rein en fer à cheval :

Comme toute malformation congénitale, le rein en fer à cheval implique la possibilité d'associations malformatives.

Ces anomalies associées peuvent toucher tous les organes selon une incidence et une sévérité variable.

Certaines anomalies sont incompatibles avec la vie et donc découvertes à l'autopsie, d'autres, par contre, sont de découverte fortuite.

L'estimation de la fréquence de ces associations malformatives varie entre 50 et 85 % selon les séries [2].

Glenn [39] a rapporté une incidence de 78,9% des anomalies congénitales associées chez les fœtus mort-nés et les nourrissons et une incidence plus faible de 28,5 et 3,5% chez les enfants et les adultes, respectivement. Cette constatation suggère que le rein en fer à cheval est incompatible avec la survie.

1. Anomalies du système uro-génital :

C'est l'association la plus fréquente avec une incidence à 66% selon Zmerli et 69% selon Soulier [40] et 13 % selon Zondek [41].

Les anomalies associées du système uro-génital sont le plus souvent à type de :

- Duplicité urétérale dans 10% des cas [38,42].
- Urètre rétrocave 0.1 à 2.8%. [38,42]
- Hydrocalice sans trouble de l'hydraulique urinaire dans 50%. [43]
- Utérus unicorne dans 5,4%. [44]
- Ectopie testiculaire dans 6,9%. [44]
- Cryptorchidie dans 4%. [44]
- Hypospadias dans 2.8 à 5.7%. [44]

Ø Dans notre série, nous avons rapporté deux malformations : la bifidité pyélique (observation N° 4) et la duplicité du système excréteur (observation N° 5).

2. Rein en fer à cheval et malformations extra urinaires :

D'autres malformations extra-urinaires peuvent s'associer au rein en fer à cheval, et être responsable de morbidité et de mortalité chez certains patients.

a) Anomalies de l'appareil digestif : [45]

Il s'agit de diverticules de Meckel, d'imperforation anal, fistule oeso-trachéale, fistule recto vaginal, situs inversus

b) Anomalies cardio-vasculaires : [46]

Le risque de cardiopathie congénitale est multiplié par 60 en cas de rein en fer à cheval selon certains auteurs, il peut s'agir d'une communication interventriculaire, d'une coarctation de l'aorte, d'une tétralogie de Fallot, d'un canal atrioventriculaire ou d'une sténose de l'artère pulmonaire.

c) Anomalies du système nerveux : [43]

Il s'agit de la crâniosténose, de paraplégie flasque ou de Spina bifida.

d) Anomalies du squelette et des parties molles : [41,47]

Il peut s'agir d'une syndactylie, d'une fente labio-palatine, ou d'une scoliose congénitale.

Tableau. IV : l'incidence des malformations associées au rein en fer à cheval selon les séries

Malformations	Auteurs	Glodny [48]	Absehouse [49]	Weizer [35]	Zondek [41]
	Anomalies de l'appareil digestif		38,9	64, 3	43,5
Anomalies cardio-vasculaires		58,3	28,6	60,9	18,1
Anomalies du système nerveux		30,6	35,7	21,7	19,1
Anomalies du squelette		50	33	–	24,2

Dans notre série, aucune malformation extra-urinaire n'a été notée.

E- Facteurs étiologiques du rein en fer à cheval :

1. Facteurs génétiques :

Le rein en fer à cheval se voit dans de nombreuses aberrations chromosomiques 5,2 % selon Glodny [48] 56,3% selon Scott [50] :

a) Trisomie 18 :

Elle réalise le syndrome d'EDWARD dans lequel on trouve une incidence élevée des anomalies urologiques incluant le rein en fer à cheval, l'hydronéphrose, la cryptorchidie et l'hypospadias.

Selon Boatman [44] l'incidence de l'association d'une trisomie 18 à un rein en fer à cheval est 21%.

La malformation cardio-pulmonaire rend cette aberration chromosomique mortelle dans 90 % des cas au cours de la première année de vie. [51]

b) Trisomie 13 :

Elle réalise le syndrome de PATAU dans lequel les anomalies rénales retrouvées dans 75 % des cas sont la polykystose rénale, le rein en fer à cheval et la duplicité pyélocalicielle. [51]

c) Syndrome du chromosome 22 :

Il réalise le syndrome des yeux du chat dans lequel l'agénésie rénale, le rein en fer à cheval, l'hydronéphrose, et le reflux vésico-urétéral ont été retrouvés au même titre que les malformations cardiaques ou le retard mental. [51]

d) Trisomie partielle :

Elle peut intéresser le bras long (q) ou le bras court (p) du chromosome. Parmi les trisomies partielles, nous signalons que dans la trisomie 10q, 11q et 4q, de nombreuses anomalies rénales ont été découvertes et que la survie à une année varie entre 50 % et 65 % des cas. Les trisomies 9p et 20p associent de nombreuses anomalies du squelette et de l'appareil uro-génital y compris le rein en fer à cheval. [51]

e) Monosomies :

Le rein en fer à cheval est souvent retrouvé chez les patients porteurs de monosomie 18q- associant les anomalies auriculaires, squelettiques et le retard mental profond.

f) Aberrations gonosomiques :

Ces anomalies s'accompagnent fréquemment de malformations urogénitales. Le syndrome de TURNER (45X0) caractérisé par une petite taille et une agénésie ovarienne, où les anomalies rénales sont rencontrées dans plus de 50% des cas et le rein en fer à cheval en est la plus fréquente [30,51].

g) Autres anomalies du caryotype :

La tétrasomie 8p : a été rapportée dans la littérature, cette anomalie du caryotype réalise un tableau clinique associant des anomalies squelettiques, une hypotonie, une atrésie rectale, un situs inversus, un reflux vésico-urétéral, des anomalies faciales mineures et le rein en fer à cheval. [51]

La délétion terminale du bras long (q) du chromosome 2 avec un caryotype 46XY a été rapportée dans la littérature réalisant un tableau clinique associant des anomalies crânio-faciales, cardiaques, syndactylie et le rein en fer à cheval. [51]

2. Autres facteurs :

La genèse du rein en fer à cheval reste encore mal élucidée, d'autres facteurs ont été évoqués mais non prouvés parmi lesquels, les facteurs infectieux et les facteurs alimentaires, des études expérimentales faites sur le porc et le rat, ont démontré que la carence en vitamine A était responsable de la genèse du rein en fer à cheval. [52]

D'autres études ont essayé de montrer le rôle de l'exposition à la cocaïne in utero sur le développement du rein en fer à cheval. Les résultats actuels ne sont pas encore concluants. [53]

III. Circonstances de découverte :

A- Découverte fortuite :

Un grand nombre de rein en fer à cheval reste asymptomatique durant toute la vie. La découverte se fait lors de la réalisation d'un examen paraclinique, à la recherche d'autres pathologies, ou à l'autopsie

Sharma [54], en étudiant les TDM abdominales de 682 patients, avait rapporté sept cas de rein en fer à cheval découvert à l'occasion d'une suspicion de pathologies pancréatiques, gastro-intestinales, ou du système hépatobiliaire.

Basar [32] avait noté dans son étude portée sur 23 patients, que le rein en fer à cheval a été diagnostiqué dans 6 cas à l'occasion d'une échographie rénale.

Tableau. V : Fréquence de la découverte fortuite en fonction des études

Etude	Basar [32]	Weiser[35]	Glenn [39]	Odiase[55]	Zeenat[56]
Découverte fortuite	6	13	12	9	5
RFC symptomatique	17	10	39	14	9
Fréquence	26,1%	56,5%	23,5%	36%	35,8%

B- Manifestations cliniques

Le rein en fer à cheval peut se révéler par le biais d'une symptomatologie propre.

1. La douleur :

La douleur en est l'élément le plus commun, d'intensité modérée mais tenace, de siège lombaire ou abdominal. Elle peut prédominer d'un côté ou être bilatérale.

Ø Dans notre série, la douleur lombaire a constitué le principal motif de consultation, elle était présente chez cinq malades, soit 83,3 % des cas.

En fait, le signe le plus spécifique du rein en fer à cheval est représenté par le signe de Rovsing défini par l'apparition ou l'exacerbation de la douleur lors de

l'hyperextension du rachis, qui traduit la compression du plexus cœliaque par l'isthme du rein en fer à cheval ; ce signe peut se voir jusqu'à 65 % des cas porteurs de rein en fer à cheval [33], il était négatif chez tous les malades de notre étude.

2. Autres signes :

D'autres signes impropres peuvent être observés, tels des troubles digestifs, malaises généraux, des palpitations cardiaques, dus à l'anatomie imposée par le rein en fer à cheval.

Ces signes, considérés comme propres au rein en fer à cheval, n'ont pas été retrouvés chez nos patients.

Tableau. VI : Répartition des manifestations clinique en fonction des études

Symptôme / Etude	Basar [33]	Zeenat [56]	Kvarstein [57]
Douleur abdominal	-	7,1%	57,1%
Douleur lombaire	-	7,1%	42,8%
Signe de Rovsing	65,2%	-	-
Troubles digestifs (Nausée, vomissement, plénitude)	56,5%	14,2%	7,1%

C- Complications révélatrices

Dans le rein en fer à cheval, toutes les affections urologiques peuvent se rencontrer, mais l'incidence de certaines d'entre elles semble être plus élevée que sur rein normal.

Ces complications ont le mérite de provoquer des investigations paracliniques par leur symptomatologie bruyante : colique néphrétique, hématurie, masse lombaire, poussées fébriles.

1. Lithiases et rein en fer à cheval :

Le risque élevé de formation de calculs sur le rein en fer à cheval revient principalement à son anatomie particulière. La lithiase peut être unilatérale ou bilatérale et souvent récidivante. [36]

Dans la majorité des séries, la lithiase sur rein en fer à cheval occupe le 2ème rang après l'hydronéphrose, son incidence varie entre 20 et 80 % [58], cependant dans notre série elle constitue la complication la plus fréquente.

Cette haute incidence est expliquée par l'association de l'obstruction partielle, de la stase, des anomalies métaboliques prédisposant à la formation des calculs seraient plus fréquentes chez les patients ayant un rein en fer à cheval par rapport à la population générale. [59]

Les principaux symptômes révélateurs sont représentés par la douleur et l'hématurie, mais c'est surtout la découverte d'une infection urinaire isolée ou associée à une hématurie qui fait évoquer le diagnostic.

A côté des formes simples, on note des formes graves telles les formes septicémiques avec oligo- anurie qui menacent le pronostic vital.

Ø Dans notre série, la pathologie lithiasique était présente chez 5 cas soit 83,3%.

Tableau. VII : Incidence de la pathologie lithiasique en fonction des séries.

Etude	Basar [33]	Weizer [35]	Benchekroun [38]	Fekak [60]	Sharma Bapna [61]	Notre série
Incidence	39,1%	39,1%	66,6%	52,6%	80%	83,3%

2. Infection urinaire d'un rein en fer à cheval :

Le rein en fer à cheval est particulièrement prédisposé à l'infection à cause de la combinaison de plusieurs facteurs favorisants : la stase, les lithiases et le reflux vésico urétéral.

L'infection est l'une des causes importantes de décès chez les patients atteints d'un rein en fer à cheval [62].

L'infection ascendante est la voie d'infection la plus fréquente et le reflux vésico urétéral est une cause sous-jacente commune.

Les manifestations cliniques du reflux vésico urétral chez l'adulte ne sont pas spécifiques et devrait être suspecté chez les patients présentant des infections récurrentes, une protéinurie ou chez des patients présentant une insuffisance rénale inexplicée. [2]

L'infection urinaire est retrouvée chez 30 % des porteurs de rein en fer à cheval [63] de même le reflux vésico-urétéral est noté dans plus de la moitié des cas [64], Basar a observé une infection des voies urinaires chez 34,8% avec reflux vésico-urétéral chez 37% entre eux.

Ø Dans notre série, l'infection urinaire a été présente chez 2 patients soit 33,3 % des cas, elle vient en deuxième lieu des complications.

3. Hydronéphrose sur rein en fer à cheval

L'hydronéphrose est une complication fréquemment associée au rein en fer à cheval, représentée par la dilatation pyélique [65] et rencontrée chez 48 % des patient revus par Odiase [55], et chez 26,1% des patients selon Weiser [35].

L'obstruction de la jonction pyélo-urétéral, forme la plus fréquente des présentations cliniques du rein en fer à cheval pathologique et qui se produit selon Basar [34], Zondek [41] et Jira [64] dans respectivement 26,1%,16,1%, et 38% des cas, n'est pas l'unique origine de cette hydronéphrose,

En effet, elle peut être aussi la conséquence du reflux vésico-urétéral ou du dysmorphisme pyélocaliciel secondaire à la malrotation, à l'ectopie, à la distorsion parenchymateuse, à l'implantation haute de l'uretère sur le bassinet et ou à la compression par un vaisseau anormal [37,66].

Schématiquement, on peut séparer 2 causes au syndrome de JPU sur rein en fer à cheval :

- Cause pariétale : secondaire à une compression de l'uretère par l'isthme, à une disposition anarchique de la vascularisation avec constitution d'un vaisseau bride, à une sténose fibreuse de la jonction pyélo-urétéral ou à une aplasie de l'uretère sous pyélique.
- Cause fonctionnelle : secondaire à l'incoordination péristaltique entre bassinet et uretère : c'est le véritable syndrome de jonction.

Les anomalies de la jonction pyélo-urétérale sont souvent bilatérales et s'accompagnent d'un cortège de signes cliniques [43] :

- Pesanteur lombaire.
- Troubles digestifs.
- Douleur abdomino-lombaire avec ou sans irritation.
- Véritable colique néphrétique.
- Masse lombaire donnant le contact lombaire.

La stase créée par l'obstacle peut être à l'origine d'infection urinaire et de lithiase, toutes les deux peuvent aboutir à la destruction parenchymateuse.

Dans notre série, le syndrome de JPU a été présent chez 2 patients soit 33,3% des cas, elle vient en deuxième lieu des complications.

4. Tumeurs sur rein en fer à cheval :

La première observation de cancer sur un rein en fer à cheval a été rapportée par Hildebrand en 1895 [67] et depuis cette date les cas rapportés sont relativement rares. Tous les types histologiques ont été décrits mais avec des incidences variables :

- Les carcinomes sont les plus fréquents [67]. Ils représentent 45% des tumeurs, il semble que l'incidence du carcinome dans les reins en fer à cheval est égale à celle de la population normale ; Cependant, il reste le type histologique le plus fréquemment associé au rein en fer à cheval.
- Le carcinome transitionnel représente 20% des tumeurs avec une augmentation du risque relative dans le rein en fer à cheval de trois fois à quatre fois, ce qui est expliqué par l'irritation chronique de l'urothélium due à la stase et l'infection et par l'obstruction due aux anomalies des voies excrétrices fréquentes dans le rein en fer à cheval [68].

Les tumeurs urothéliales représentent 17,1% des cancers sur RFC [69].

- Les néphroblastomes (tumeurs de Wilms) représentent 28% des lésions malignes avec un doublement relatif du risque. La moitié des tumeurs de Wilms se localise dans l'isthme. [70,71].

Cette localisation peut s'expliquer par un effet tératogène impliquant une prolifération anormale du blastème métanéphrique lors de la migration des cellules néphrogéniques postérieures pour former l'isthme [68].

- Les carcinoïdes sont des tumeurs exceptionnelles du rein [68]. Par contre, elles semblent beaucoup plus fréquentes sur les reins en fer à cheval [68,72], le risque de survenue étant multiplié par 62 pour Krishnan [73] et par 82 pour Begin [74].

Comme les tumeurs de Wilms, il existe une prédilection pour l'isthme, probablement liée à la tératogenèse pendant développement embryologique du rein [68].

Une tumeur carcinoïde sur un rein en fer à cheval est le plus souvent multifocale et semble être de meilleur pronostic que sur un rein normal [73].

- Les oncocytomes, qui sont des tumeurs bénignes, se produisent plus souvent que la population normale [2], quelques cas d'oncocytomes ont également pu être rapportés [75,76].

La symptomatologie clinique est représentée essentiellement par l'hématurie et l'existence d'une masse palpable inhabituelle, quelques fois, pour son siège médian, ce qui peut égarer le diagnostic vers d'autres pathologies. Parfois, l'hypertrophie de l'isthme peut simuler une tumeur rénale. En fait, ce sont des symptômes communs aux tumeurs sur RFC et sur rein normal [77].

Le pronostic des tumeurs sur le rein en fer à cheval dépend du stade de la tumeur sans aucune influence de la malformation elle-même.

- Ø Dans notre série, la tumeur du rein en fer à cheval n'a pas été rapportée dans les six observations.

5. Traumatisme sur rein en fer à cheval :

Les reins en fer à cheval ; à cause de leur position relativement basse dans l'abdomen et celle de l'isthme directement antérieure par rapport à la colonne vertébrale sont vulnérables car ils ne sont pas protégés par les côtes et la graisse péri rénale [78,79].

Ceci explique l'étendue des lésions engendrées parfois par des traumatismes antéropostérieurs de faible ou moyenne intensité qui n'auraient pas un tel impact sur des reins normaux [80].

Ils peuvent aussi subir des lésions de décélération tout comme les autres reins. Ces contusions affectent le plus souvent le sujet jeune lors des accidents de la voie publique de sport ou du travail ou même lors des gestes endo urologiques, elles peuvent être révélatrices de l'anomalie [79,81].

Les lésions anatomiques engendrées sont celles rencontrées dans tout traumatisme rénal, notamment les lésions du pédicule, de la voie excrétrice et du haut appareil [82], en plus de la rupture de l'isthme.

Il convient de séparer d'emblée selon la classification de CHATELAIN (Figure 40) les contusions stade I où le traumatisme est peu important des autres stades où le traumatisme est violent pouvant entraîner des lésions du parenchyme, de la voie excrétrice supérieure ou des vaisseaux [83] et le tableau clinique peut comporter [84] :

- Une instabilité hémodynamique.
- Une hématurie abondante confirmant la lésion de la voie excrétrice, celle-ci peut manquer en cas de rupture de l'isthme quand le calice le plus interne n'est pas en communication avec la zone de rupture. Ce qui est une éventualité rare.
- Une masse palpable donnant le contact lombaire correspondant à un épanchement uro- hématurique.

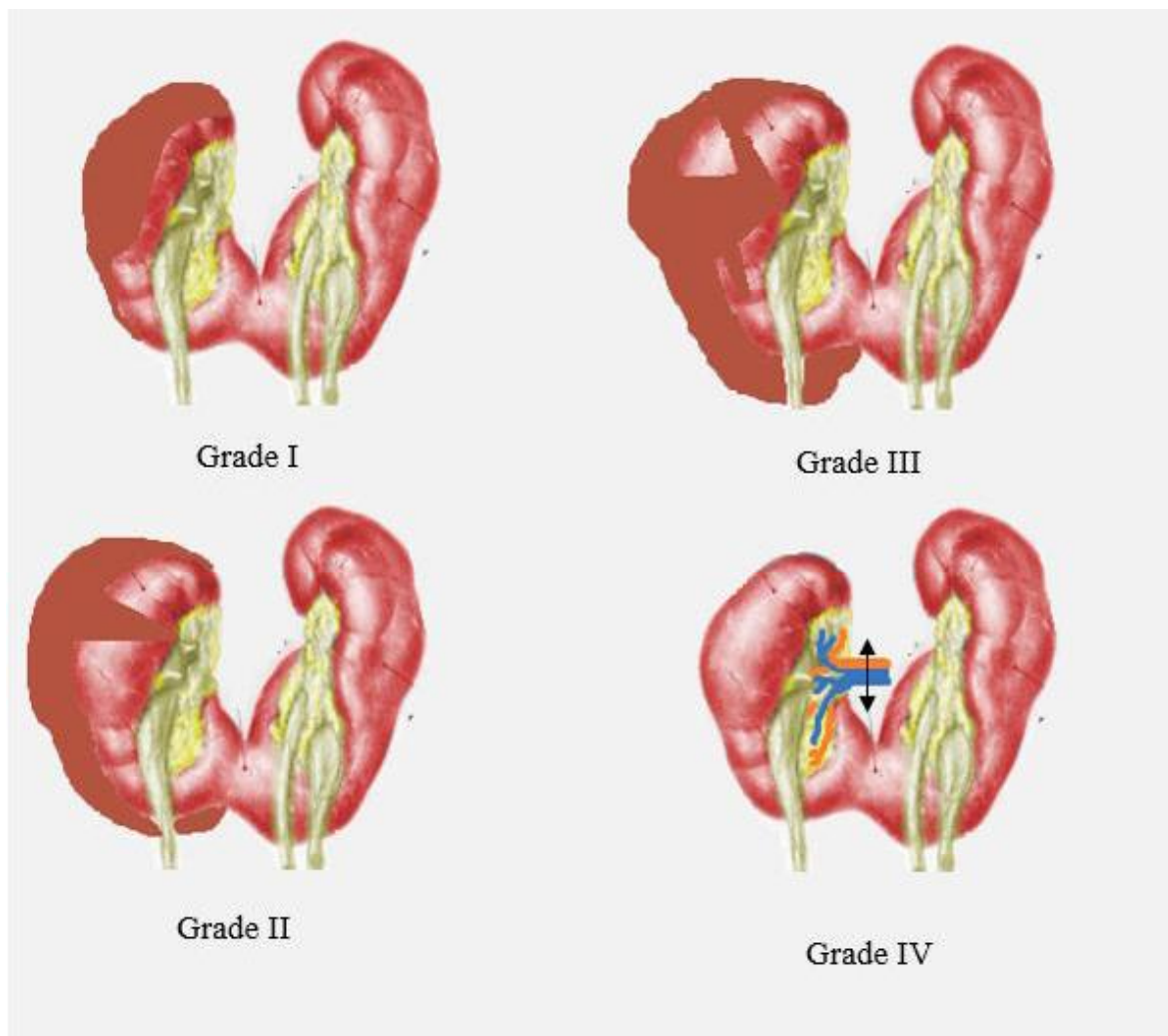


Figure 40 : Classification des traumatismes du rein de Chatelain adaptée au RFC

Grade I : contusion simple : lésion bénigne, intégrité de la capsule.

Grade II : capsule rompue, avec lésion parenchymateuse, plus ou moins atteinte de la voie excrétrice.

Grade III : contusion grave, gros écart inter fragmentaire, urohématome, ischémie.

Grade IV : Lésions vasculaires pédiculaires.

D'autres lésions peuvent être associées comme une plaie hépatique, splénique, pancréatique, la rupture du diaphragme, ou des fractures vertébrales [85].

∅ Dans notre série, le traumatisme d'un rein en fer à cheval n'a pas été rapporté dans les six observations.

6. Autres pathologies associées au rein en fer à cheval :

Le rein en fer à cheval peut présenter toute la pathologie des reins normaux comme :

- Pyélonéphrite granulomateuse sur un rein en fer à cheval [86].
- Erythrocytose réversible secondaire à une hydronéphrose sur un rein en fer à cheval [87].
- Lésions aorto-iliaques sur un rein en fer à cheval [88,89].
- Dysplasie multi kystique d'un rein en fer à cheval [90].
- Insuffisance rénale sur rein en fer à cheval [91].
- Kyste hydatique sur un rein en fer à cheval [92].
- Syndrome néphrotique sur un rein en fer à cheval [93].
- Fibroses rétropéritonéales et le rein en fer à cheval [94].

IV. Imagerie du rein en fer à cheval :

Comme nous l'avons fait remarquer, la symptomatologie clinique est rarement évocatrice de la symphyse.

Les signes cliniques des pathologies associées au rein en fer à cheval attestent d'une atteinte rénale mais ne font nullement suspecter l'anomalie.

Les explorations radiologiques permettent de poser le diagnostic du rein en fer à cheval, d'indiquer les relations rénales avec d'autres structures anatomiques et de rechercher les complications et les pathologies associées.

L'association du rein en fer à cheval à d'autres malformations uro-génitales et extra rénales montre l'intérêt de les rechercher systématiquement afin d'hiérarchiser leur prise en charge thérapeutique.

A- Le cliché de l'arbre urinaire sans préparation AUSP [2] :

Très simple et accessible à la réalisation, centrée sur les aires rénales, elle est effectuée de face, chez un patient en décubitus dorsal. Des clichés complémentaires en oblique homo- ou controlatérale sont couramment réalisés.

1. L'AUSP d'un rein en fer à cheval pure

L'AUSP permet parfois de suspecter la malformation en montrant (Figure41) :

- Une modification de l'axe rénal.
- Une convergence des pôles inférieurs de chaque rein, l'un vers l'autre, selon une courbe croisant le psoas et interrompue par le rachis.
- Des opacités anormales se projetant sur l'aire rénale.
- Des reins en position plus basse par rapport à la normale.

Cependant, en général, AUSP est trop insensible au diagnostic et une autre méthode d'imagerie est nécessaire.



Figure 41 : AUSP d'un patient avec un rein en fer à cheval montrant un axe anormal du rein, les pôles inférieurs plus médial que dans les reins normaux (flèches). [2]

2. L'AUSP d'un rein en fer pathologique

Les aspects radiologiques des calculs dépendent de leurs compositions chimiques. En fait, il convient de séparer d'emblée les lithiases radio-opaques, des lithiases radio-transparentes [95].

Le cliché sans préparation de bonne qualité met en évidence la plupart des lithiases radio-opaques et peut être complété par des clichés positionnels. Il permet également de préciser leurs caractéristiques morphologiques : le volume, la mobilité, la densité et les contours.

L'AUSP n'a que peu de place dans l'exploration des traumatismes rénaux et des pathologies tumorales des reins en fer à cheval.

Ø Dans notre série, l'AUSP réalisé chez 3 malades seulement soit 50% n'a pas permis de suspecter la malformation mais il a confirmé la pathologie lithiasique.

B- Echographie rénale et pelvienne :

L'échographie est un examen morphologique anodin qui permet de poser le diagnostic du rein en fer à cheval [96].

1. Echographie d'un rein en fer à cheval pure (Figure 42) :

Le diagnostic du rein en fer à cheval sur l'échographie repose sur la mise en évidence [97,98] :

-Une bande parenchymateuse ou fibreuse au-devant du rachis reliant les deux pôles inférieurs des reins, exceptionnellement les deux pôles supérieurs, Ceci est mieux vu en plaçant la sonde à ultrasons sur la paroi abdominale antérieure et en balayant horizontalement le long de la ligne médiane dans une direction cranio-caudale.

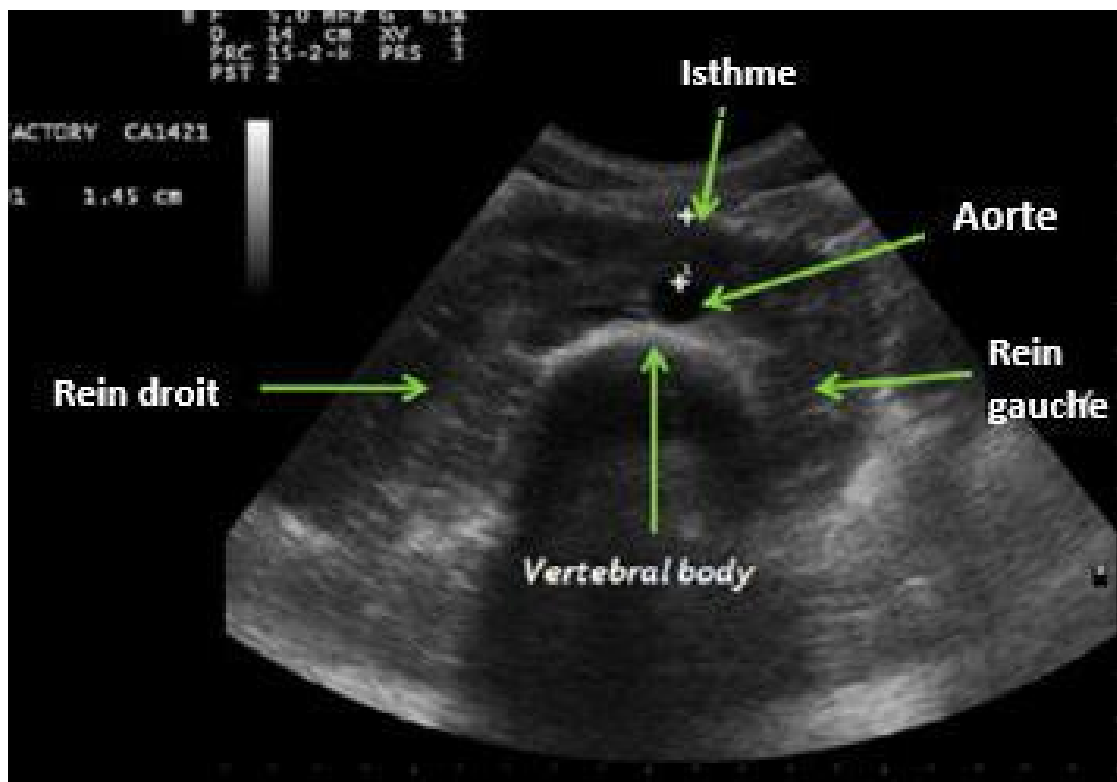


Figure 42 : Aspect échographique : sur la coupe transversale médio-abdominale, le pont parenchymateux qui unit les deux pôles inférieurs est bien visible devant les gros vaisseaux rétro-péritonéaux. [97]

2. Echographie d'un rein en fer à cheval pathologique

a) Lithiase sur rein en fer à cheval :

L'échographie permet de mettre en évidence les calculs sous forme d'images hyperéchogènes avec cône d'ombre postérieure et d'apprécier le retentissement sur la voie excrétrice en objectivant la dilatation pyélo-calicielle et en mesurant la différenciation cortico-médullaire (Figure 43).

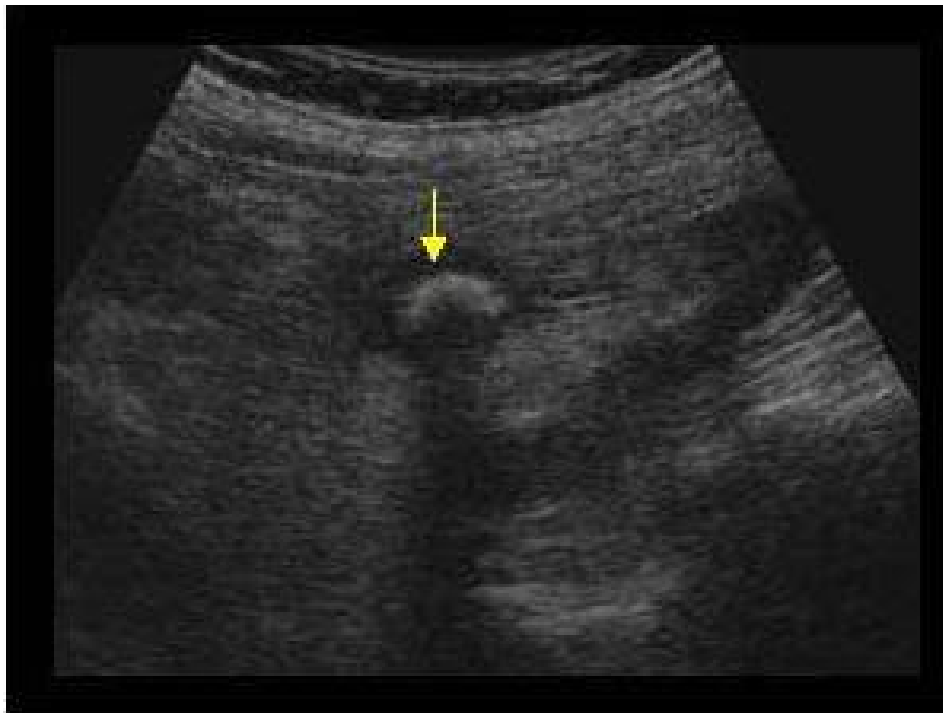


Figure 43 : image échographique d'un calcul rénal sur un rein en fer à cheval

b) Hydronéphrose sur rein en fer à cheval :

En matière d'anomalie de la jonction pyélo-urétérale, l'échographie montre une dilatation anéchogène des cavités pyélocalicielles avec un uretère non visible [99].

La dilatation pyélique se présente comme une image anéchogène dans la région hilare du rein alors que la dilatation calicielle se traduit par la présence des images liquidiennes périphériques intra-parenchymateuses.

L'échographie permet d'évaluer le retentissement de l'anomalie de la jonction, à travers l'estimation de l'épaisseur moyenne du parenchyme rénal et plus accessoirement son échogénicité [100].

L'analyse morphologique du système urinaire doit être minutieuse pour déceler la présence du rein en fer à cheval

c) Tumeurs sur rein en fer à cheval :

L'échographie abdomino rénale assure le plus souvent à elle seule le diagnostic de la tumeur d'un rein en fer à cheval en déterminant :

- Son siège rétro péritonéal intra rénal, ses limites et ses rapports avec les organes de voisinage.
- Sa taille dans les trois dimensions, et par conséquent son volume.
- Son échogénicité, solide, kystique ou plus souvent mixte.
- L'existence d'hémorragie, de nécrose et / ou de calcifications intra tumorales,
- L'état du foie.

Elle ne permet pas toujours d'analyser la portion isthmique. Celle-ci n'est en effet possible que 27 fois sur 34 pour Strauss ; la non définition du pôle inférieur du rein faisant suspecter un rein en fer à cheval [101].

d) Traumatisme d'un rein en fer à cheval

L'échographie permet d'apprécier la gravité du traumatisme abdominal dans l'urgence, en particulier en cas d'instabilité hémodynamique ou de signe clinique d'hémorragie [102].

Elle permet aussi de détecter le pont parenchymateux d'étudier les contours du rein en fer à cheval et de vérifier l'existence d'une hyper-échogénicité témoignant d'un hématome péri rénal [98,103]

3. Limites de l'échographie : [2,62,96]

C'est un examen opérateur dépendant ; nécessite une certaine familiarité avec les caractéristiques d'imagerie d'un rein en fer à cheval.

La corpulence du malade peut altérer l'observation de l'isthme.

Dans les cas où l'isthme est constitué d'une bande fibreuse mince, sa visualisation à l'échographie peut être difficile.

D'autres caractéristiques, telles que la mal rotation et la modification de l'axe rénal, peuvent être difficiles à évaluer à l'échographie.

L'échographie ne donne pas une appréciation directe sur la fonction rénale.

Dans notre série, l'échographie rénale a été réalisée chez 5 malades soit 83,3%, elle a permis de poser le diagnostic de rein en fer à cheval chez 2 malades seulement soit 40 % des cas et de préciser le retentissement d'amont sur les cavités excrétrices en objectivant de dilatations pyélocalicielles de degrés variables en amont des obstacles lithiasiques chez 3 malades soit 60% des cas.

C- Urographie intraveineuse :

1. Urographie d'un rein en fer à cheval pure (Figure 44)

L'UIV constituait une étape fondamentale dans le diagnostic du rein en fer à cheval.

Le diagnostic du rein en fer à cheval repose sur l'association de signes suivants :

- **Inversion de l'axe bipolaire des reins avec malrotation rénale :**

L'axe de chaque rein (formé par la ligne droite unissant l'extrémité du calice supérieur à l'extrémité du calice inférieur) est orienté en bas et en dedans et dessine avec l'axe homologue du rein opposé un angle ouvert vers le haut.

- **Désorientation des calices et du bassinets :**

Le bassinets est tourné vers l'avant, l'orientation des calices est antéropostérieure, mais les calices inférieurs se trouvent invariablement en dedans de l'uretère vers la ligne médiane. Ce signe radiologique est très spécifique.

Les deux calices inférieurs se dirigent l'un vers l'autre et sont placés en avant de la colonne vertébrale, séparés par l'isthme fibreux ou parenchymateux.

- **Des uretères dessinant un trajet à concavité postérieure :**

Ils naissent de faces antérieures des bassinets et enjambent l'isthme sur le cliché de profil.

- **Abaissement des images pyélocalicielles :**

Traduisant la position basse du rein en fer à cheval, cet abaissement est en réalité variable. En général, les deux masses rénales sont situées en regard de la 1^{ère}, la 2^{ème} et la 3^{ème} vertèbre lombaire.

- **Autres signes :**

Les deux ombres rénales sont trop rapprochées de la ligne axiale de la colonne vertébrale.



Figure 44 : UIV montrant une image caractéristique d'un rein en fer à cheval avec un axe rénal anormal, une rotation interne incomplète du bassinet et un abouchement urétéral élevée. [2]

2. Urographie d'un rein en fer à cheval pathologique

L'UIV est une bonne modalité pour découvrir les anomalies associées au rein en fer à cheval, tels que la présence de calculs, le syndrome JPU, la duplicité du système de collecteur....

a) Lithiase sur rein en fer à cheval (Figure 45) :

Les clichés après injection de produit de contraste offrent l'avantage de préciser le siège exact du calcul, de dépister une éventuelle cause lithogène au niveau du tractus urinaire et d'apprécier le retentissement sur les cavités excrétrices et le parenchyme [95].

Elles s'avèrent aussi nécessaires pour la détection des lithiases radio transparentes qui apparaissent classiquement sous forme d'une lacune arrondie ou

ovalaire moulant plus ou moins les cavités excrétrices, à contours lisses et totalement entourée de produit de contraste.

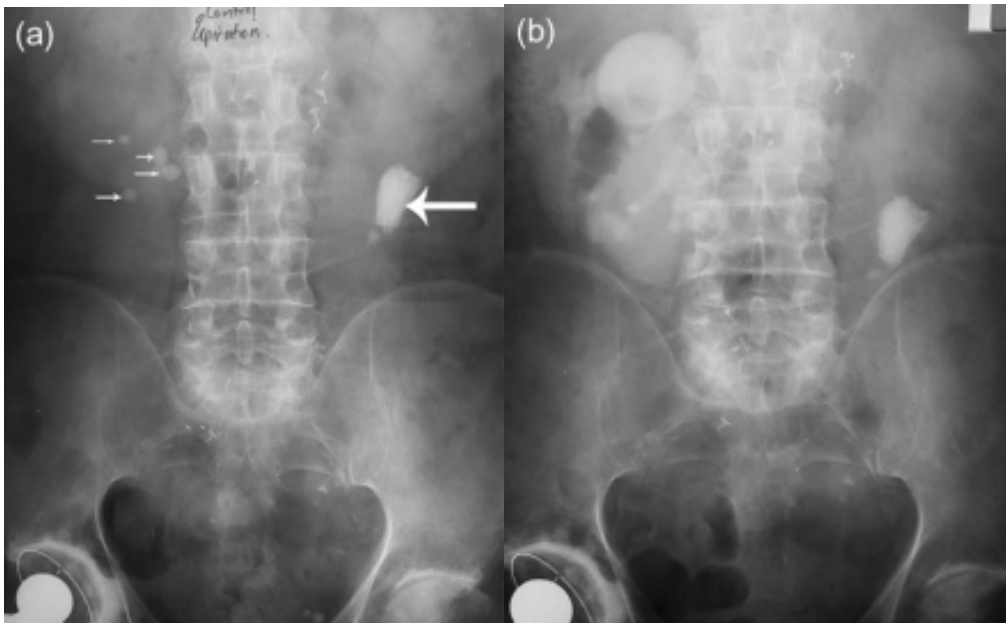


Figure 45 : UIV montrant des lithiases rénales bilatérales sur rein en fer à cheval

(a)AUSP avant UIV montre 5 calculs arrondis au niveau de l'hémi rein droit (petites flèches) et un grand calcul sur le côté gauche probablement au niveau JPU (grande flèche). (b) Cliché retardé à 30 min : montre une hydronéphrose et une excrétion retardée sur le côté droit, sur le côté gauche, il n'y a pas encore d'excrétion de contraste. [2]

b) Hydronéphrose sur rein en fer à cheval :

Le syndrome de la JPU est facilement reconnu à l'UIV devant les signes suivants qui ne diffèrent pas de ceux du syndrome de la JPU sur rein normal (Figure 46) : [43]

- Des calices en boules.
- Un aspect globuleux du bassin.
- Une stase avec retard d'évacuation.
- Un retard d'opacification de l'uretère au-delà de la 20ème minute.

Le syndrome de la JPU a été classé par Cendron Mollard et Valayer [104] en 4 grades urographiques :

- *Grade 1 : pyélectasie isolée.
- *Grade 2 : dilatation pyélocalicielle.
- *Grade 3 : retard de sécrétion.
- *Grade 4 : mutité rénale.

Enfin, l'UIV peut, dans certains cas, retrouver une étiologie au syndrome de JPU telle que la mise en évidence d'une bride vasculaire ou d'une implantation haute d'un uretère.

En cas de syndrome obstructif soupçonné ou très modéré, une hyper-diurèse par l'épreuve au furosémide serait nécessaire pour mettre en évidence un syndrome obstructif intermittent. [95]



Figure 46 : UIV montrant une distension typique de la JPU et une implantation haute de l'uretère en faveur d'un syndrome de JPU gauche sur un RFC [96]

c) Tumeurs sur rein en fer à cheval :

L'UIV ne permet pas une bonne étude du parenchyme rénal et par conséquent ne montre pas la tumeur elle-même mais les conséquences sur les cavités rénales et les contours du rein.

En cas d'un rein en fer à cheval l'urographie intraveineuse est souvent difficile à interpréter à cause de la superposition des cavités excrétrices liée au non rotation des reins [105].

d) Traumatisme sur rein en fer à cheval

L'urographie intraveineuse est rarement utilisée en urgence dans le bilan des traumatismes abdominaux. Elle est parfois réalisée en peropératoire : normale, elle permet d'éliminer une lésion grave [106,107]. Sinon, elle permet de repérer le niveau lésionnel d'une atteinte de la voie excrétrice [108].

3. Limites de l'urographie :

Les reins mal rotés peuvent parfois être confondus avec des RFC.

Une UIV ne peut pas différencier de manière fiable entre un isthme fibreux et un parenchyme [2].

De plus l'UIV est un examen beaucoup plus irradiant et long dans sa réalisation (clichés tardifs) et nécessite l'emploi d'un produit de contraste potentiellement allergisant.

L'interprétation des résultats peut être gênée par la présence des gaz intestinaux ou par un rein dilaté concentrant mal le produit de contraste, ou en cas d'altération importante de la valeur fonctionnelle du rein entraînant une insuffisance de contraste [109].

Actuellement l'UIV est abandonnée et remplacé par l'échographie et le scanner abdominal. En effet elle n'apporte pas d'informations supplémentaires par rapport à

ces examens et n'est plus pratiquée dans les centres européens et américains depuis une dizaine d'années [2]

Ø Dans notre série, l'urographie intraveineuse a été réalisée chez deux malades et a permis de :

- Poser le diagnostic du rein en fer à cheval chez un seul cas.
- De trouver des complications associées : hydronéphrose objectivée chez 2 cas secondaire à un obstacle lithiasique.

D- Tomodensitométrie abdomino-pelvienne :

1. Tomodensitométrie d'un rein fer à cheval pure :

La TDM abdomino-pelvienne permet de : [54,96,111]

- Poser le diagnostic du rein en fer à cheval en visualisant directement l'isthme.
- Définir les anomalies structurales du rein en fer à cheval, y compris le degré et l'emplacement de la fusion, le degré de la malrotation.
- Etudier le parenchyme et les anomalies des voies excrétrices.
- Différencier un isthme parenchymateux d'un isthme fibreux et montrer les rapports de ce dernier par rapport aux structures environnantes.
- Apprécier la valeur fonctionnelle du pont parenchymateux lors d'injection rapide du produit de contraste [76].
- Réaliser une cartographie artérielle, et en particulier de la vascularisation intra-isthmique et intra-rénale [112], ce qui simplifie considérablement une intervention chirurgicale [113,114].

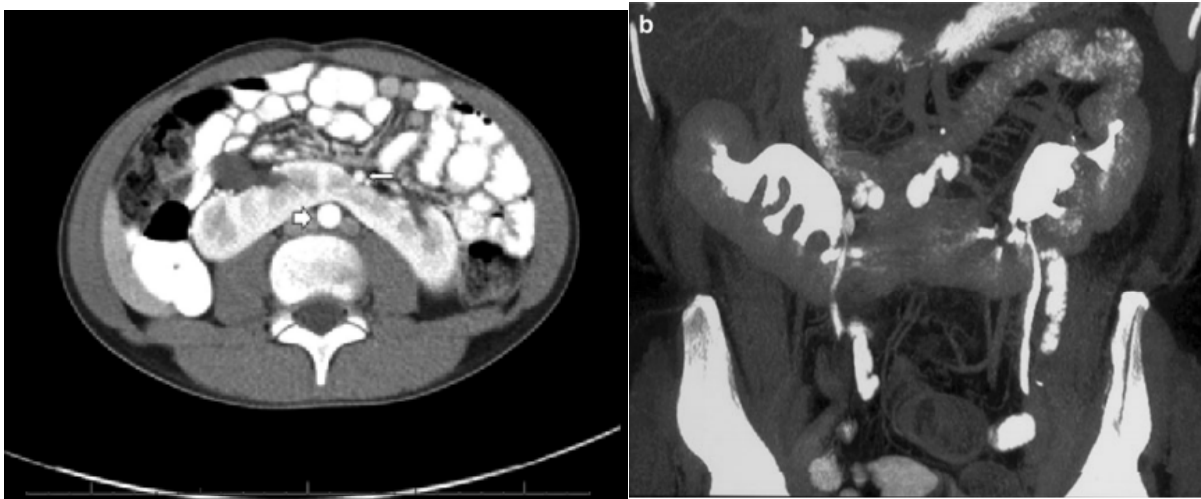


Figure 47 : images scannographique avec injection PC montrant un rein en fer à cheval.

a. coupe axiale : l'isthme est situé entre l'aorte abdominale (grande flèche) et l'artère mésentérique inférieure (petite flèche) [115]. b. coupe coronale [62].

Pour une meilleure clarification des détails structurels du rein en fer à cheval, une reconstruction tridimensionnelle est possible et facilement réalisable.

Quatre formats de reconstruction sont disponibles actuellement : MPR (multiplanar reformatting) (Figure 48), SSD (surface-shaded display), MIP (maximum intensity projection) (Figure 49) et VRT (volume rendering techniques) (Figure 50), chacun présentant des avantages et des inconvénients.



Figure 48 : Reconstructions multiplanaires (MPR)coronal oblique à la phase corticale d'un rein en fer à cheval

a. Les artères rénales hilaires (ARH) proviennent de l'aorte et se dirigent vers l'hémirein correspondant. b. Plusieurs artères polaires inférieures aberrantes bilatérales (PI) se dirigeant vers l'isthme. [110]

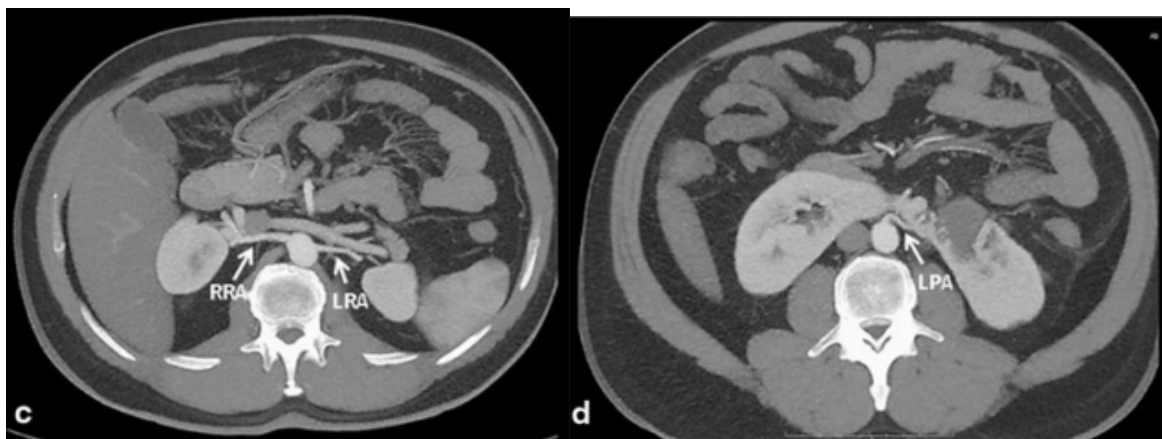


Figure 49 : (c,d)Reconstruction projective de type projection d'intensité maximale (MIP) montrant le RFC et son apport artériel. L'artère rénale droite RRA, l'artère polaire gauche LPA. [62]



Figure 50 : La technique du rendu volumique (VRT) montrant la vascularisation veineuse d'un rein en fer à cheval. [54]

2. Tomodensitométrie d'un rein en fer à cheval pathologique

a) Lithiase sur rein en fer à cheval

Le scanner hélicoïdal est l'examen le plus performant dans la maladie lithiasique urinaire surtout si elle est associée à une malformation rénale.

- **Sans injection de produit de contraste il permet de :**

- Repérer les calculs radio-opaques, même millimétriques, ainsi que la dilatation des cavités urinaires en amont de l'obstacle.
- Renseigner sur la localisation par rapport à la voie urinaire, la forme, la taille du calcul, la densité et approcher la composition chimique du calcul, donnée importante pour la prédiction de la résistance du calcul à la lithotritie [116].

Il est réalisé en cas de doute diagnostique sur l'ASP et l'échographie rénale.

- Avec injection, il permet l'étude de l'anatomie des voies urinaires et tend à remplacer l'UIV.

La reconstruction tridimensionnelle (Figure 51) permet de déterminer la voie d'abord percutanée des lithiases, apprécie la taille du collet d'un calice ou d'un diverticule caliciel en vue d'une éventuelle LEC [117,118].



Figure 51 : (a. Vue coronale, b. Vue oblique coronale) Reconstruction tridimensionnelle d'un RFC avec un calcul rénal gauche [119]

b) Hydronéphrose sur rein en fer à cheval

Le scanner hélicoïdal est maintenant validé dans l'exploration de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale [120], et permet de montrer :

- Dilatation des cavités rénales avec étude du parenchyme et évaluation de retentissement sur la fonction rénale [96].
- Etudier les axes vasculaires à la recherche d'un vaisseau polaire sans pouvoir affirmer sa nature obstructive (Reconstruction MIP) [121].
- Rechercher les complications : lithiases, urinome, destruction parenchymateuse.
- Faire un bilan préopératoire en apportant clairement des informations anatomiques pouvant avoir un impact significatif sur le planning thérapeutique dans le syndrome de JPU [122].

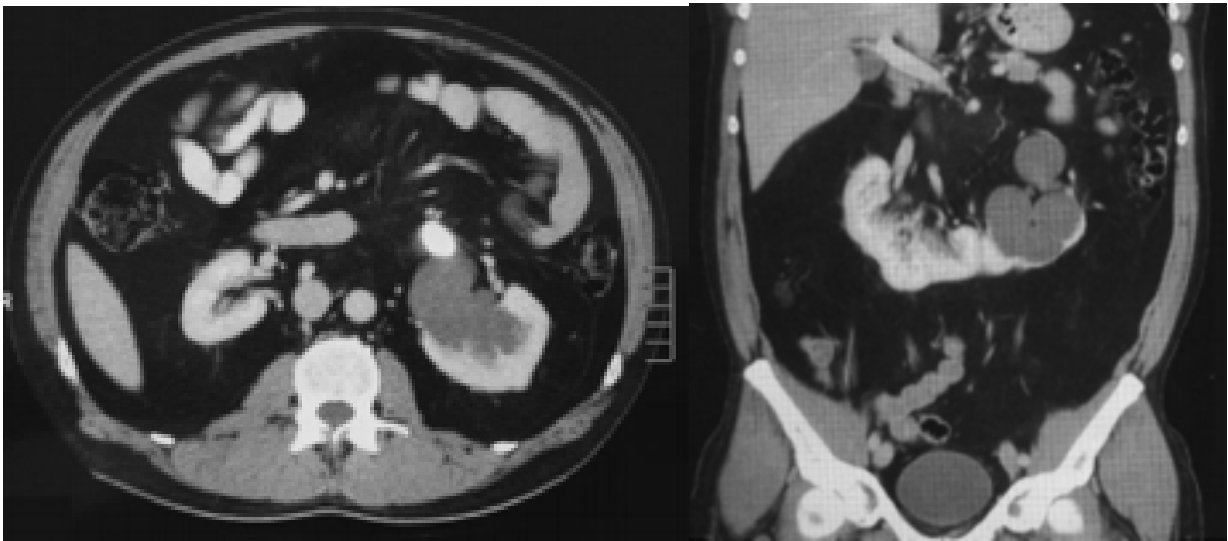


Figure 52 : (a. Coupe axial, b. Coupe coronal) Images scannographiques sans injection PC d'un RFC montrant une hydronéphrose gauche sur un calcul de 30mm au niveau de JPU [123]

c) Tumeur sur rein en fer à cheval

La TDM abdomino-pelvienne est aujourd'hui l'examen de référence devant la découverte d'une masse rénale.

La TDM bi-dimensionnel précise la situation des reins, la structure de l'isthme et les dimensions du processus tumoral (Figure 53),

Elle donne des informations indispensables et fiables dans la grande majorité des cas sur l'extension loco-régionale du cancer rénal. Actuellement, les scanners avec acquisition vasculaire permettent de quantifier la vascularisation tumorale.



Figure 53 : Coupe scannographique axiale avec injection PC montre une grande masse hétérogène au dépend de l'isthme d'un RFC [124]

La TDM tridimensionnelle : [125]

- Montre l'état et fonction du parenchyme rénal.
- Dresse une cartographie du système artériel et veineux.
- Déterminer la voie d'abord pour la chirurgie partielle des tumeurs
- Permet des manœuvres intravasculaires.

d) Traumatisme sur un rein en fer à cheval [126]

Elle est devenue l'outil indispensable du diagnostic, du bilan et de la surveillance des traumatisés rénaux, remplaçant ainsi l'urographie intraveineuse et l'angiographie en tant qu'examen de référence.

Il s'agit d'une méthode sensible et spécifique qui permet de déceler des lésions du parenchyme rénal ou une extravasation d'urine, de définir la présence d'infarctus parenchymateux et de déterminer la taille et la localisation d'un hématome péri rénal ou rétropéritonéal.

Cet examen permet également de diagnostiquer clairement le rein en fer à cheval et de mettre en évidence des lésions associées dans d'autres organes intra-abdominaux.

Outre sa fiabilité diagnostique, la TDM a l'avantage de pouvoir être pratiquée dans un temps très court, estimé environ à 10 minutes.

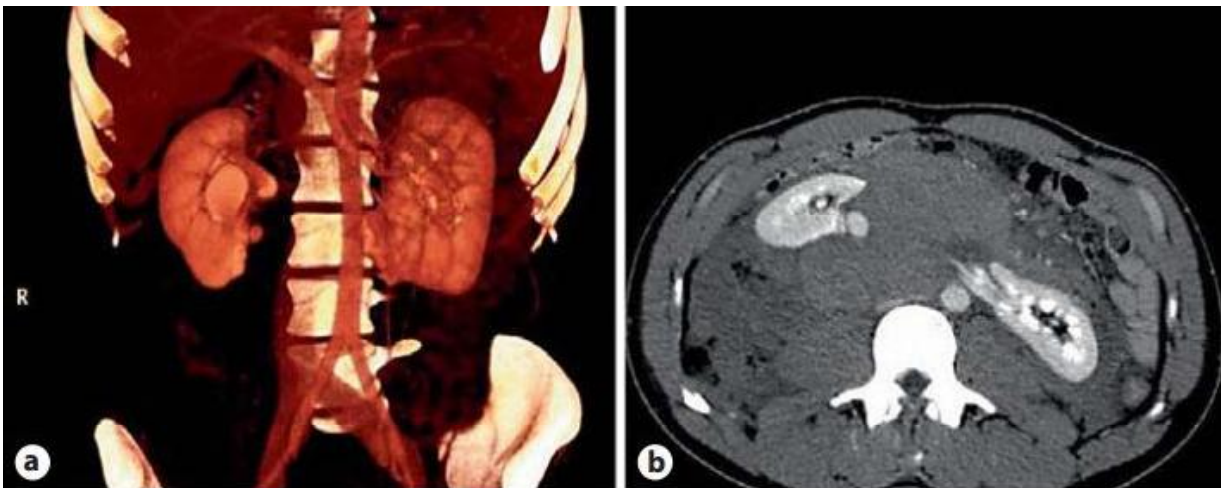


Figure 54 : coupes scannographiques d'une rupture isthmique d'un RFC [80]

a. Reconstruction 3D coronal montrant une rupture de l'isthme du RFC, b. coupe axiale montrant un grand hématome rétropéritonéal, rupture de l'isthme et saignement actif dans le rein droit.

3. Limites de la tomodensitométrie :

L'exposition aux rayons X et l'emploi du produit de contraste

Le coût très élevé de TDM tridimensionnelle limite son utilisation.

Ø Dans notre série le scanner abdomino pelvien a été pratiqué chez tous les malades, il a permis de :

- Poser le diagnostic de rein en fer à cheval dans les six cas.
- Poser le diagnostic d'un syndrome de JPU dans un cas.
- Retrouver une duplicité du système excréteur, comme malformations rénale associée chez un seul cas.
- Caractériser la pathologie lithiasique chez 5 cas.

E- Urographie par résonance magnétique :

1. Technique :

L'exploration par IRM repose sur l'analyse des différents contingents de l'appareil urinaire en coupes coronales et obliques en pondération T2 et T1, et T1 après injection de produit de contraste (Gadolinium).

La première phase étudie, en pondération T2, les structures liquidiennes (cavités urinaires, uretères, vessie...). Une épreuve d'hyperdiurèse provoquée par injection d'un diurétique peut être réalisée comme lors d'une urographie

La seconde phase explore les axes artériels en pondération T1 et après injection du produit de Gadolinium.

L'examen se termine par une troisième phase qui explore les temps parenchymateux du cortex rénal et le temps excrétoire en pondération T1

Avec un très court temps d'acquisition et une excellente qualité d'image, sans produit de contraste ni radiation ionisante, l'urographie par résonance magnétique est devenue une alternative aux autres méthodes d'imagerie urologiques,

Les recherches actuelles étudient l'utilisation de marqueurs magnétiques comme le gadolinium fixés sur des traceurs rénaux comme le DTPA, permettant une étude fonctionnelle du rein par IRM [127].

Dans le cadre du rein en fer à cheval (Figure 55), Elle a facilité l'étude de la vascularisation anarchique qui était auparavant difficilement appréciée et a permis une meilleure délimitation de son anatomie [128].

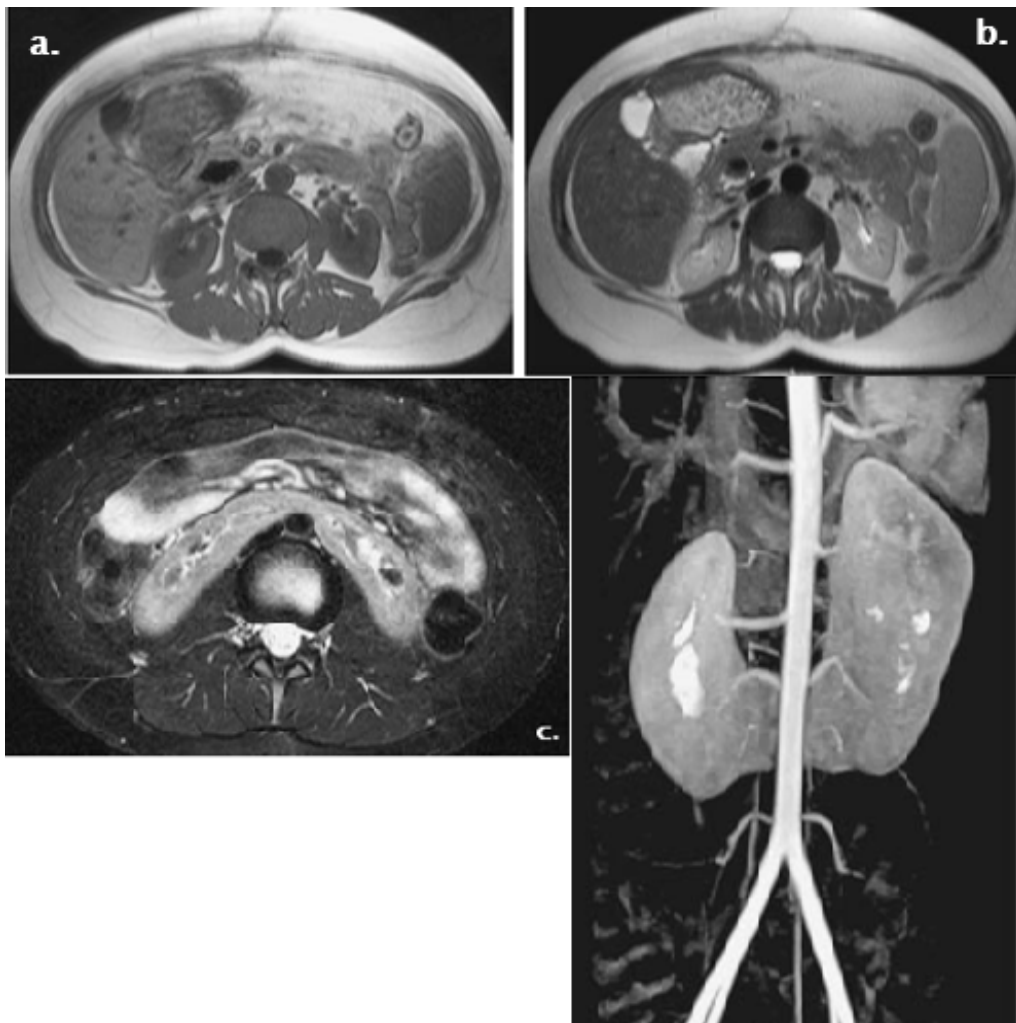


Figure 55 : Coupes d'IRM montrant un RFC sans anomalies associées.

a, b coupe axial T1 (a) et T2 (b) images à travers le hile rénal. c TEP T2 fat sat axiale montrant le niveau inférieur de l'isthme parenchymateux. d Reconstruction MIP d'un angio-IRM montrant les vaisseaux parenchymateux avec le début de l'excrétion de contraste dans le système caliciel rénal. [129]

2. Urographie par résonance magnétique d'un rein en fer à cheval pathologique :

a) Lithiase sur rein en fer à cheval

Actuellement, elle n'est mentionnée qu'à titre indicatif. L'urographie par IRM offre une représentation frontale attractive de l'ensemble de l'appareil urinaire.

Malheureusement, elle n'a aucune fiabilité pour détecter les calculs de petite taille ou non obstructifs [130] car elle ne permet pas de montrer une structure calcique. Ce ne sont donc que des signes indirects (lacune, stase...) qui peuvent permettre le diagnostic [114].

b) Syndrome de JPU sur rein en fer à cheval

L'urographie et angiographie par résonance magnétique est un examen d'avenir pour le diagnostic d'obstruction et la recherche de vaisseaux polaires [130,131]. C'est la technique non invasive la plus performante et qui peut être proposée de première intention.

c) Tumeur sur rein en fer à cheval (Figure 56)

Cette technique est performante en cas de processus tumoral car en plus de tous les éléments qu'elle établit pour une bonne planification de la prise en charge thérapeutique, elle permet de détecter les métastases, de préciser l'envahissement de la veine cave inférieure, ou faire le diagnostic différentiel avec une tumeur bénigne (kyste atypique, angiomyolipome).

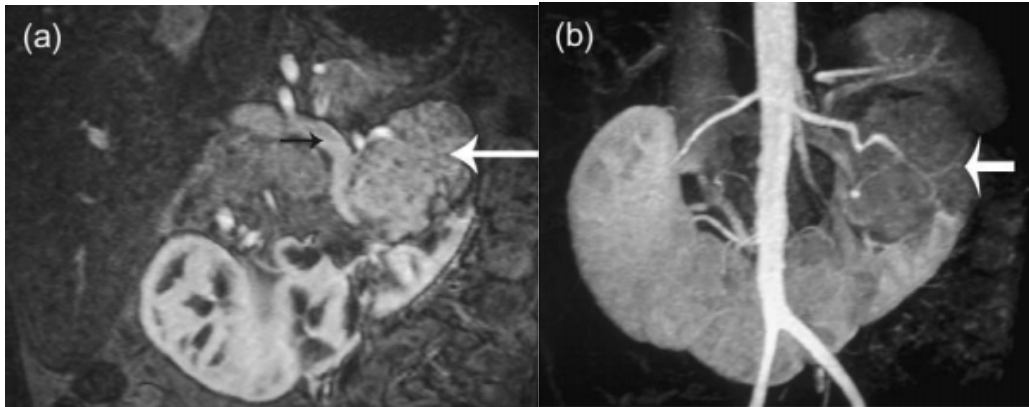


Figure 56 : Coupes d'IRM montrant une tumeur sur un RFC

a. Coupe FLASH (Fast Low Angle Shot) montre une masse dans la moitié gauche d'un rein en fer à cheval (flèche blanche). Une veine rénale drainante est clairement visible (flèche noire). **b.** Reconstruction MIP (la phase artérielle) montre la relation entre l'arbre vasculaire et la masse dans la moitié gauche du rein en fer à cheval (flèche). [2]

d) Traumatisme sur rein en fer à cheval [107,126]

L'IRM ne semble pas avoir sa place dans le bilan d'imagerie traumatique du haut appareil urinaire. Cependant, on doit retenir que sa résolution tissulaire élevée lui confère une grande sensibilité au diagnostic différentiel entre l'hématome, l'ischémie et l'urinome.

L'IRM peut trouver pour l'instant deux indications :

- * Le patient stable allergique à l'iode
- * Le patient insuffisant rénal.

3. Limites de l'urographie par résonance magnétique [96] :

- Le coût très élevé de l'URO-IRM limite son utilisation.
- Il présente des insuffisances pour la détection des lithiases.
- Elle ne permet pas non plus l'étude de l'ensemble de l'abdomen au cours d'une seule acquisition.
- Problème d'accessibilité.

Ø Dans notre série, urographie par résonance magnétique a été pratiquée chez un seul patient et a permis de bien caractériser le syndrome JPU associée au RFC

F- Scintigraphie rénale

1. Technique, indication et résultats :

a) Scintigraphie dynamique : [96,132]

La scintigraphie dynamique est un examen fondamental à la fois pour la détection d'une obstruction de la voie urinaire et pour l'appréciation de la fonction rénale (Figure 25).

Elle utilise des substances à élimination urinaire rapide DTPA « acide diéthylène triamino pentacétique », l'iodohippuran « orthoiodohippurate de sodium » et le MAG3 « mercaptoacétyl triglycérine »

Ces examens isotopiques doivent être réalisés selon un protocole rigoureux, précisant l'hydratation avant l'injection du marqueur, réglant le temps entre l'injection du marqueur et les clichés. Il en est de même pour l'injection du furosémide (habituellement 20 minutes après injection de l'isotope mais quelquefois jusqu'à 30 à 60 minutes).

Après l'injection du radio-isotope, la morphologie rénale apparaît, suivie rapidement de l'excrétion du traceur.

Le néphrogramme obtenu correspond à une courbe d'activité en fonction du temps comprend trois segments :

- Un segment ascendant vasculaire traduisant la présence de radioactivité dans le lit vasculaire rénal et les tissus avoisinants.

- Un segment sécrétoire, correspondant à la sécrétion active du marqueur par le rein, limitée par la décroissance progressive de la quantité disponible dans le sang.

- Un segment excrétoire, caractérisant l'élimination urinaire du marqueur.

En cas d'obstruction ou d'atteinte de la fonction rénale, le sommet de la courbe se transforme en plateau et la pente descendante est beaucoup plus faible.

L'étude du sommet de la courbe ou phase glomérulaire ou corticale permet d'apprécier la fonction de chaque rein.

L'injection de furosémide permet de préciser les obstacles selon le wash out obtenu. Le critère en est la demi-vie d'élimination du traceur, normalement égale à 10 à 15 minutes ; l'obstruction est évoquée à partir de 20 minutes. Sont visualisés ensuite les uretères et leur vidange.

En cas de traumatisme sur un rein en fer à cheval, La scintigraphie permet la surveillance évolutive des lésions, elle évalue précisément les séquelles fonctionnelles ainsi que les éventuelles hypertrophies compensatrices [133].

b) La scintigraphie statique au DMSA (Figure 29)

La scintigraphie au DMSA Tc99m est un examen qui permet de visualiser et d'évaluer le parenchyme rénal fonctionnel. Il donne une bonne appréciation de la masse corticale fonctionnelle.

Les images statiques (5 à 10minutes), réalisées deux à six heures après injection, permettent l'étude morphologique du rein en fer à cheval selon plusieurs incidences, voire de réaliser des tomographies monophotoniques

L'indication essentielle de cet examen est d'évaluer le retentissement fonctionnel du rein en fer à cheval et celui de leurs complications, en particulier infectieuses et ainsi d'étayer l'indication opératoire. Le but est de mettre en évidence des cicatrices corticales à distance d'une pyélonéphrite aiguë (au moins six mois après) ou le retentissement fonctionnel d'une néphropathie de reflux ou d'obstacle, et plus rarement de prouver l'existence d'une atteinte parenchymateuse lors d'une pyélonéphrite aiguë.

L'activité corticale mesurée au moyen de régions d'intérêt rénales et de bruit de fond permet de quantifier les fonctions rénales relatives [134].

2. Limites de la scintigraphie rénale : [96,135]

Parfois, l'isthme chaud d'un rein en fer à cheval peut être confondu avec une métastase dans colonne vertébrale.

Le diagnostic d'obstruction peut être difficile en cas d'altération importante de la fonction rénale.

Ø Dans notre série, la scintigraphie rénale a été pratiquée chez 2 patients, et elle a permis de :

- Confirmer le diagnostic du rein en fer à cheval chez les 2 cas
- Montrer une dilatation cavitaire avec un néphrogramme de stase d'allure obstructive chez un cas.

G- Artériographie : [136]

L'artériographie permet de faire le diagnostic du rein en fer à cheval au temps néphrographique, en dessinant la morphologie rénale (Figure 57).



Figure 57 : Artériographie rénale montre un rein en fer à cheval de découverte fortuite. Les pôles inférieurs sont reliés par un isthme fibreux [96].

Néanmoins, l'intérêt de cet examen paraclinique est loin d'être restreint au diagnostic du rein en fer à cheval en lui-même, mais plutôt de dresser une cartographie vasculaire particulière au rein en fer à cheval évitant toute surprise opératoire.

En effet, l'intérêt paraît particulièrement grand dans la pathologie tumorale du rein en fer à cheval, du fait de l'anarchie vasculaire, quoique la superposition vasculaire rende l'interprétation des clichés difficile.

En cas de traumatisme ; L'artériographie en urgence s'impose si le temps écoulé depuis le traumatisme permet encore une revascularisation particulièrement bénéfique en cas de rein en fer à cheval (Figure 58).

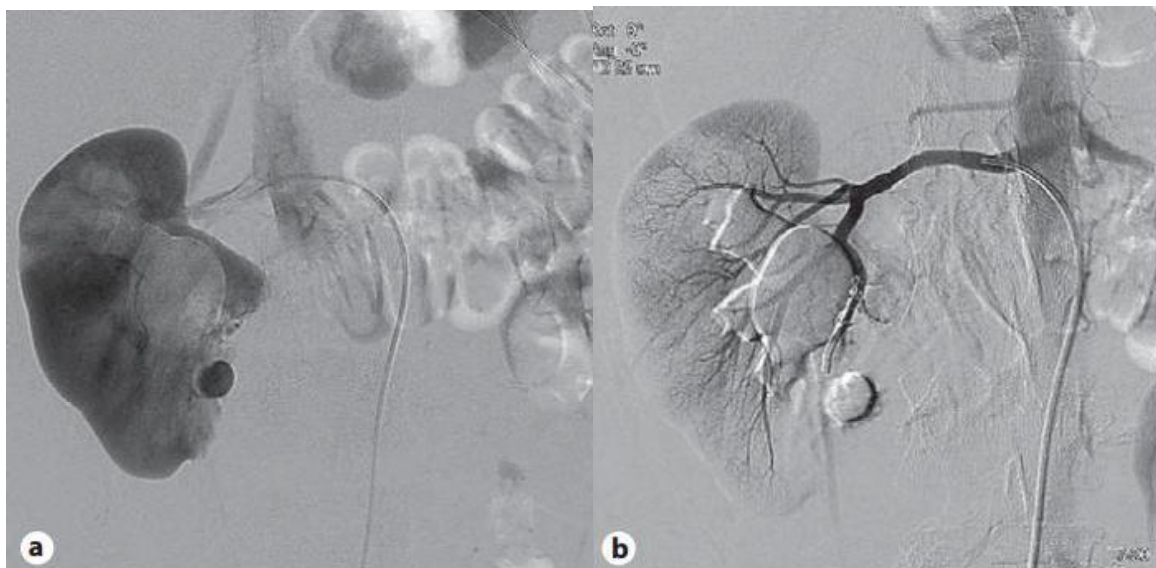


Figure 58 : Artériographie d'un RFC réalisée en post traumatisme :

- a. Une extravasation du PC avec un saignement actif en regard suite à une lacération d'une branche de l'artère rénale droite.
- b. embolisation artérielle avec un matériel non absorbable. [80]

H- Urétéro-pyélographie rétrograde : [95]

C'est un examen peu réalisé en raison du progrès des autres techniques d'imagerie moins agressives et moins douloureuses, et du risque infectieux très élevé après cet examen.

Elle doit être pratiquée en milieu hospitalier spécialisé avec une asepsie particulièrement rigoureuse, en préopératoire immédiat. Parmi ses indications :

- La non visualisation des voies excrétrice haute par l'IUV.
 - La concentration insuffisante du produit de contraste dans la voie excrétrice haute
 - Le cas de rein en fer à cheval en ectopie très basse pour pouvoir pratiquer une compression urétérale valable.
 - En préopératoire immédiat en cas de doute sur l'uretère sous-jacent.
 - En cas de traumatisme des voies excrétrices, elle guide la mise en place d'un drainage externe ou interne
 - Dans le cas du rein en fer à cheval le trajet de l'uretère de face décrivant une double courbure et sur le cliché de profil le trajet sera à concavité postérieure.
- Ø Dans notre série, l'UPR est pratiquée chez 4 malades avant le drainage urétéral et a permis de visualiser et caractériser les lithiases pyéliqués et urétérales.

V. La prise en charge thérapeutique :

Le rein en fer à cheval ne constitue pas une indication thérapeutique en lui-même, mais il peut poser, du point de vue thérapeutique, des problèmes qui ne sont pas toujours faciles à résoudre. Cependant sa découverte n'implique pas automatiquement une attitude univoque.

Bon nombre ne comporte pas d'indications opératoires ne nécessitant qu'une observation contrôlée. D'autres au contraire, tirent de la clinique et de la radiologie une indication thérapeutique formelle.

En fait le traitement s'adresse aux pathologies associées au rein en fer à cheval.

A- But :

Les objectifs du traitement de cette malformation sont le soulagement du malade, la préservation ou l'amélioration de la fonction rénale, la disparition des infections et de l'obstacle, ainsi que le maintien d'une bonne évolution aussi bien clinique, biologique que radiologique.

B- Moyen

1. L'abstention thérapeutique :

Elle est justifiée lorsque la malformation est peu douloureuse, non infectée, sans retentissement sur la fonction rénale et sans pathologies associées. Elle nécessite une surveillance régulière clinique, biologique et surtout échographique effectué tous les 3 à 6 mois pour dépister à temps le passage d'une situation stable à une situation évolutive.

2. Traitement médical :

Le traitement médical trouve place surtout dans le traitement de l'infection et la douleur. C'est un adjuvant utile au traitement chirurgical.

Ø Dans notre série, tous les patients ont reçu une antibioprophylaxie per opératoire. Deux malades présentant une infection urinaire associée ont bénéficié d'une antibiothérapie préopératoire à base d'une fluoroquinolone pendant 10 jours.

3. Drainage des urines en urgence :

Il doit être systémique devant :

- Colique néphrétique fébrile ou pyélonéphrite aiguë sur lithiase.
- Colique néphrétique hyperalgique résistante au traitement médical.
- Anurie lithiasique.

Il a pour but de décompresser le rein en attendant le geste chirurgical proprement dit, Il existe deux techniques :

a) La sonde urétérale :

- La sonde urétérale externe :

Elle draine directement les urines pyélique vers l'extérieur, via la vessie, l'urètre et le méat urétral dans un sac collecteur, elle utilisée dans le cadre de pyélonéphrite obstructive avec des urines purulentes

- La sonde double J :

Un étroit tuyau en plastique d'environ 2 mm de diamètre placé dans l'uretère, son rôle est d'assumer le drainage des urines provenant du rein vers la vessie en court circuitant tout obstacle (calcul, compression urétérale). En général, elle nécessite une anesthésie générale, l'intervention débute par une cystoscopie, puis après identification du méat urétral, un fil guide est montée aux cavités rénales.

b) La néphrostomie percutanée :

C'est une technique qui permet de drainer un rein en amont d'un obstacle par l'intermédiaire d'une sonde placée dans le bassinet ou dans un calice en traversant le tissu rénal et sortant au niveau de la peau, en regard du rein. Il est réalisé en cas d'échec de drainage des urines par les voies naturelles. À noter que certaines équipes proposent d'emblée la pose de néphrostomie comme moyen de dériver les urines du haut appareil urinaire.

Ø Dans notre série, le drainage urinaire en urgence était effectué chez 4 malades soit 66,7% des cas à l'occasion d'une altération de la fonction rénale, les méthodes du drainage urinaire utilisées sont :

- La sonde double J chez les 4 cas.
- Le sondage vésical simple 1cas.

4. Traitement chirurgical :

La situation rétropéritonéale du rein dans l'abdomen autorise son abord par trois grands types de voies :

- Les voies antéro-latérales extra-péritonéales (lombotomie)
- Les voies antérieures transpéritonéales étendues ou non sur le thorax
- Les voies postérieures ou latérales extra-péritonéales.

La stratégie opératoire repose sur le type de lésion pathologique et la topographie de ces lésions ainsi que l'état général du malade.

a) Abord conventionnel :

- Voies antéro-latérales extra-péritonéales (Figure 59) : [43,137,138]**

Incision de Pean : Elle est transversale, commence en arrière au niveau du bord externe de la masse sacrolombaire et se termine en avant au bord externe du muscle grand droit de l'abdomen au-dessus de l'ombilic, elle permet d'exposer l'isthme.

Incision de Louis Bazy : Elle est également transversale, commence à l'extrémité antérieure de la 11ème côte et se dirige transversalement vers un point situé sur la ligne médiane épigastrique à mi-chemin entre l'ombilic et l'appendice xiphoïde, elle s'arrête au niveau du bord externe du muscle grand droit, et permet d'exposer le bassinet.

Incision de Chevassu : Elle est oblique en bas et en avant, part de l'extrémité antérieure de la 10ème côte et se termine à deux travers de doigt en dedans de l'épine iliaque antéro-supérieure.

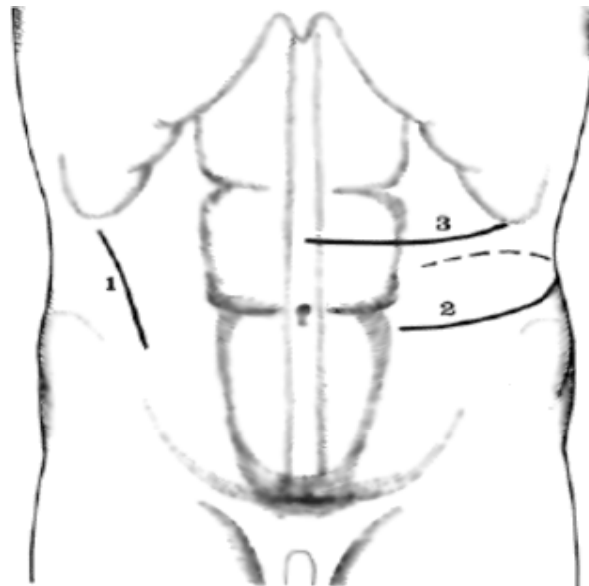


Figure 59 : Schéma des voies d'abord chirurgicale antérolatérales.

1 incision de Chevassu ; 2 incision de Pean ; 3 incision de Louis Bazy

Incision paramédiane de FABRE : Elle part de l'extrémité antérieure de la 9ème côte jusqu'à la région ombilicale en suivant le bord externe du grand droit, elle permet de bien exposer l'isthme.

Incision thoraco-abdominale : Elle commence dans l'espace intercostale entre la 10ème et la 11ème côte à gauche et entre la 11ème et la 12ème côte à droite et se termine au niveau de l'ombilic.

L'association de la voie médiane sus et sous ombilicale et la thoracophréno-laparotomie oblique antéro-latérale a été utilisée pour ablation d'une tumeur polaire supérieure sur rein en fer à cheval, cette voie réunit les avantages de la médiane transpéritonéale et ceux de la thoraco-abdominale [139].

- **Voie antérieure transpéritonéale : [43,137]**

C'est une incision médiane qui commence à 1 ou 2cm au-dessous de l'ombilic, se poursuit en haut en contournant l'ombilic à gauche, jusqu'à mi-distance ombilic-appendice xiphoïde où elle se poursuit obliquement vers le rebord costal qu'elle atteint selon le type thoracique au niveau de la 8ème ou la 9ème côte. Les portions, médiane et oblique, de l'incision forment entre elles un angle de 30° à 45°.

Elle offre une grande aisance opératoire, et elle est particulièrement recommandée en cas de pathologie cancéreuse.

Cependant, elle est peu utilisée en raison de sa morbidité, principalement des adhérences intrapéritonéales source d'occlusion intestinale sur brides.

- **Voie postéro-latérale :**

L'incision part de l'angle costo-vertébral, suit un trajet oblique en bas et en dehors et se termine en avant à l'aplomb d'une ligne verticale passant par l'épine iliaque antéro-supérieure

Au total, la voie antéro-latérale extra-péritonéale et la voie antérieure transpéritonéale sont de pratique courante et permettent une bonne exposition opératoire [38,43,63,137].

b) Abord laparoscopique :

Trois voies d'abord laparoscopiques ont été répertoriées :

- Laparoscopique transpéritonéale (Figure 60)
- Laparoscopique rétropéritonéale (Figure 61)
- Laparoscopique antérieure extra péritonéale.

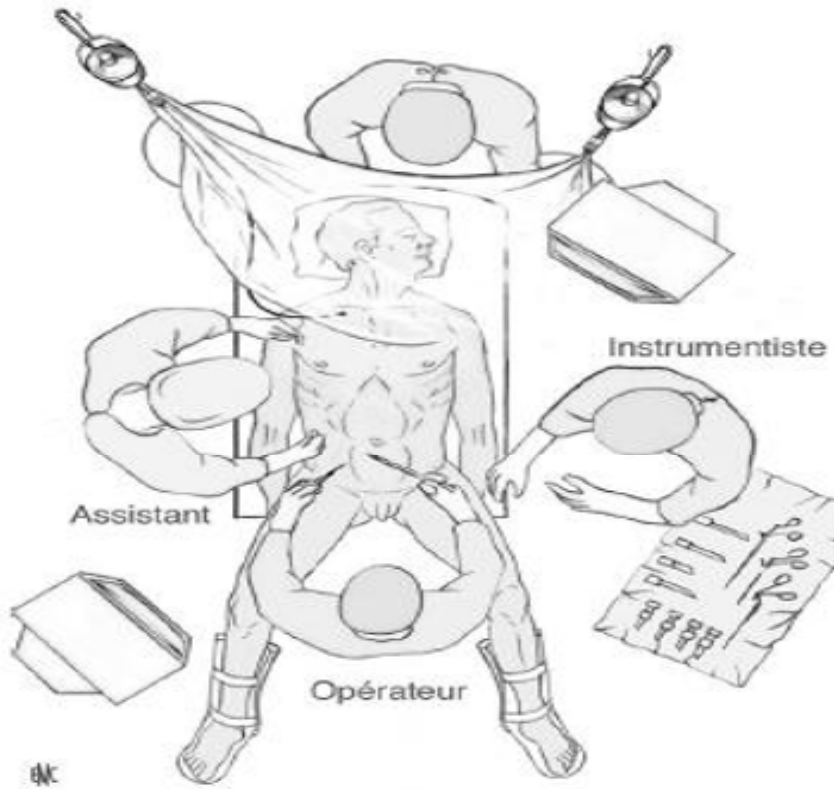


Figure 60 : Installation pour une laparoscopie transpéritonéale en décubitus dorsal

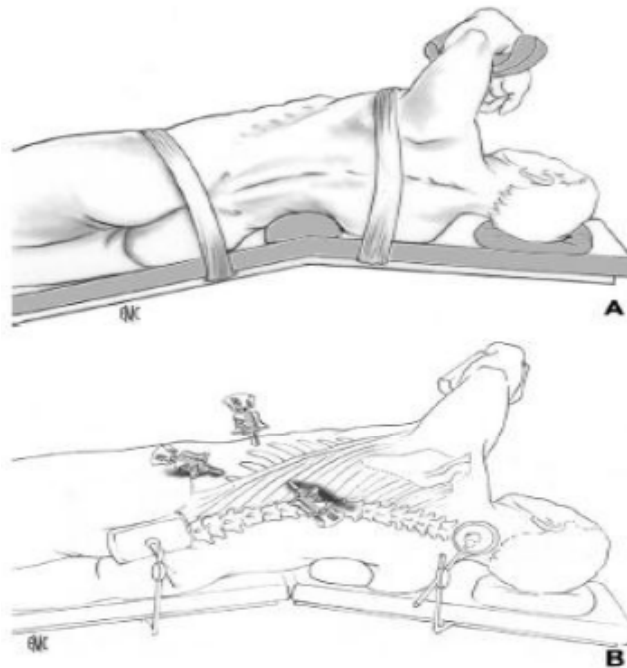


Figure 61 : Installation et mise en place des trocarts pour un abord rétropéritonéal.

Les voies antérieures sont le plus souvent préférées par les opérateurs du fait d'un meilleur espace de travail notamment pour la réalisation des anastomoses.

Les voies extra péritonéales sont parfois préférées, notamment chez les malades aux antécédents de nombreuses interventions transpéritonéales, mais nécessitent la création d'un espace de travail à l'aide ou non d'un ballon de dilatation.

C- Traitement du rein en fer à cheval compliqué

1. Traitement de la lithiase sur rein en fer à cheval :

La prise en charge bénéficie des mêmes moyens thérapeutiques que ceux utilisés pour la lithiase sur un rein normal [63]. Néanmoins, certaines modifications sont parfois nécessaires devant l'anatomie particulière du rein en fer à cheval, qui est à l'origine de difficultés de drainage du haut appareil urinaire, de convergence des calculs ainsi que de leur localisation durant la lithotritie, et de difficultés de la réalisation des néphrolithotomies percutanées [37].

1.1- Traitement de la colique néphrétique

Il associe la restriction hydrique aux antispasmodiques (Spasfon*, Visceralgine Forte*, Avafortan*) et aux anti-inflammatoires (Profenid*, Nifluril*, Voltarène*). Le plus souvent, le traitement per os suffit.

En cas de crise hyperalgique ou récidivante, le traitement par voie parentérale est nécessaire.

La colique néphrétique fébrile est une urgence urologique nécessitant une hospitalisation. Une antibiothérapie à large spectre est indispensable. Le drainage des urines infectées en stase est le seul moyen d'éviter les gravissimes septicémies à germes Gram encore parfois mortelles.

1.2- Le traitement urologique :

a) Montée de sonde double J.

b) Lithotritie extracorporelle « LEC » :

L'indication de la lithotritie extracorporelle dans le traitement de la lithiase urinaire s'est élargie depuis sa première application en 1982 [140,141]. Toutefois, son utilisation en cas de malformations rénales en particulier le rein en fer à cheval, est sujet à de nombreuses controverses

§ Technique (Figure 62)

Il s'agit d'une méthode non invasive. Le principe repose sur des ondes de choc acoustiques, produites par un générateur à l'extérieur du corps, et focalisées sur le calcul par un système de repérage radiologique afin de le pulvériser. Elle est réalisée en ambulatoire, sous simple sédation.

Le principe de traitement de la LEC est de faire focaliser les ondes de choc sur le calcul urinaire pour le fragmenter voire le pulvériser in situ afin de faciliter leur élimination spontanée à travers les voies urinaires naturelles.

• Indication et résultats

La taille et la localisation du calcul sont des paramètres influençant le succès de la lithotritie [142].

De nombreuses études ont démontré que la lithotritie extracorporelle est parfaitement applicable au rein en fer à cheval en particulier en décubitus ventral pour des calculs inférieure à 2cm [36,141], ainsi Jenkins et Smith [60] préconisent de mettre le patient en position de décubitus ventral afin de rapprocher le calcul de la zone de focalisation des ondes.

Toutefois, du fait des conditions anatomiques particulières au rein en fer à cheval, l'évacuation des fragments lithiasiques résiduels est souvent délicate, ce qui nécessite parfois le recours à une néphrolithotomie percutanée complémentaire voire un désenclavement par urétéroscopie. Ainsi, les calculs sur rein en fer à cheval

peuvent être traités avec succès par Lithotritie extracorporelle, éventuellement associée à d'autres procédures, dans près de 80 % des cas [63].

Torrecilla Ortiz [143] avait avancé que la lithotritie était le traitement de choix des lithiases rénales de taille inférieure à 10 mm et Argimiro Collado Serra [37] la préconise comme traitement de première intention des calculs inférieurs à 20 mm en cas d'absence de sténose pyélo-urétérale.

La lithotritie doit toujours être proposée aux patients présentant un RFC, celui-ci ne doit pas être considéré comme un rein complexe vu les mêmes taux de succès obtenus que pour un rein normal. Cependant il doit être considéré comme à haut risque de récurrence nécessitant un suivi minutieux [144].

Ø Dans notre série, La LEC a été pratiquée en deuxième intention chez un seul malade pour le traitement de lithiases résiduelles avec une bonne évolution.



Figure62 : Lithotriteur à source électroconductive Sonolith i-sys du service d'urologie CHU HASSAN II Fès.

c) La Néphrolithotomie percutanée

- **Technique**

Il s'agit, après ponction directe des cavités rénales, de dilater le trajet ainsi créé pour pouvoir introduire dans le rein un système optique dont le diamètre est d'environ 1 cm. Ce système permet de voir l'intérieur des cavités et de fragmenter, sous contrôle de la vue, les calculs intra rénaux. Cette technique ne concerne plus guère que les calculs volumineux (dont le plus grand diamètre est supérieur à 30 mm) et la fragmentation se fait le plus souvent à l'aide d'ultrasons.

Après l'intervention, on laisse une sonde de néphrostomie pendant 3 à 4 jours. Cette technique reste employée quand les calculs sont volumineux, surtout quand les cavités rénales sont dilatées. Les complications, rares, sont essentiellement hémorragiques. L'intervention se fait sous anesthésie générale ou parfois péridurale.

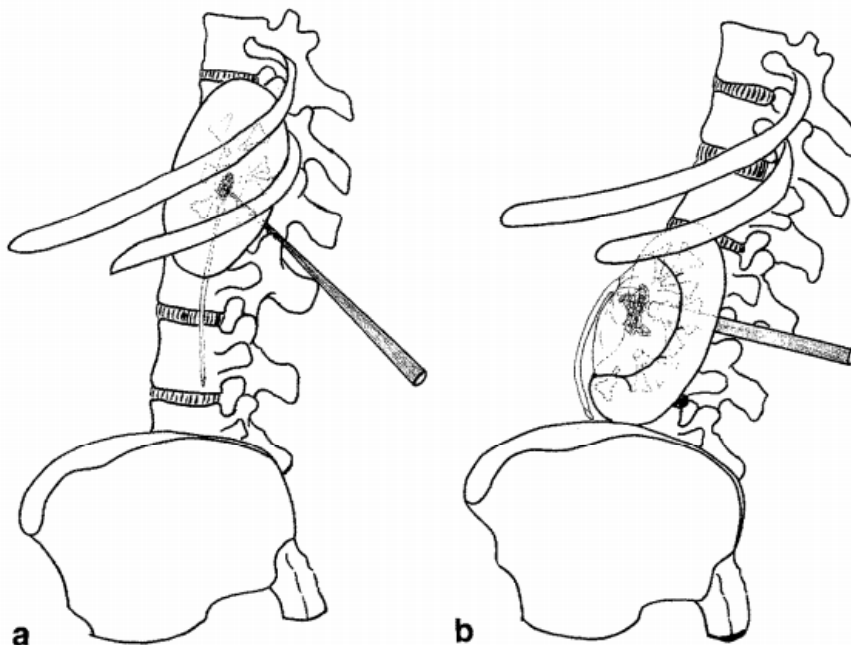


Figure 63 : Schéma montrant l'accès percutané différent des reins normaux (a) et d'un RFC (b), en tenant compte de la malrotation du système pyélocaliciel et de la situation abdominale plus caudale du RFC [26]

- **Indication et résultats**

En matière de rein en fer à cheval, La néphrolithotomie percutanée représente une alternative intéressante mais avec des difficultés particulières, tenant compte des anomalies des rapports anatomiques avec l'intestin, de la vascularisation anarchique et de l'orientation des calices. La néphrolithotomie percutanée peut être réalisée selon la technique standard, mais parfois certaines modifications mineures sont nécessaires comme dans l'ectopie du rein en fer à cheval où la ponction est souvent plus basse et très postérieure au point d'être presque verticale (Figure 63) [145]. Du fait de la malrotation rénale, le calcul se situe en position plus médiane et le bassinet qui est antérieur se trouve éloigné de la zone de ponction, ce qui peut nécessiter l'utilisation de gaines d'Amplatz extra-longues. Par ailleurs, l'abord le plus adéquat reste le calice moyen à orientation postéro-latérale qui permet un bon accès au bassinet et au groupe caliciel inférieur et permet aussi de faire une endopyélotomie lorsqu'elle est nécessaire [145]. Enfin, la ponction peut être aidée par des prises de vue latérale et oblique soit au cours de l'urographie intra veineuse faite en préopératoire ou à l'aide d'un amplificateur de brillance (Figure 64) [63, 145].



Figure 64 : Technique de NLPC d'un rein en fer à cheval [119]

a. Ponction du calice supérieur par aiguille de ponction sous contrôle fluoroscopique, b. Dilatation du trajet percutané par un dilateur métallique télescopique, c. Insertion de la gaine d'Amplatz

Sachant que le traitement percutané des calculs (néphrolithotomie percutanée) est réservé actuellement aux contre-indications et aux échecs de la lithotritie extracorporelle, l'association de ces deux techniques peut être intéressante dans le traitement de la lithiase coralliforme sur un RFC [146].

Al-Otaibi [147] a rapporté dans son étude que la chirurgie percutanée a permis une ablation complète des calculs dans 75% des cas et il a conclu que la néphrolithotomie percutanée est une méthode sûre et efficace sur le rein en fer à cheval et le recours à des trajets multiples, au néphroscope souple et à la reprise endoscopique pourraient être nécessaires à l'obtention d'un résultat optimal. Très peu de complications ont été notées par Al-Otaibi, tel une fuite urinaire à partir du site de néphrostomie, Anilk Goswami [148] a rapporté la perforation colique, et Shokeir [146] a cité en plus de l'hématurie, la septicémie et l'obstruction urétérale durant la néphrolithotomie percutanée.

Ø Dans notre série, la néphrolithotomie percutanée a été réalisée chez un seul malade dans le but de l'extraction d'un fragment de la sonde double J, l'évolution était favorable.

d) L'urétéroscopie

- **Technique et indication**

La miniaturisation des instruments, et surtout des optiques, a permis de fabriquer des instruments dont le diamètre externe est de 2 à 4 mm et qui peuvent donc être introduits dans l'uretère par voie rétrograde. Après une éventuelle dilatation du méat urétéral, l'urétéroscope est monté dans l'uretère jusqu'au niveau du calcul. Les urétéroscopes actuels sont rigides ou flexibles (Figure 65), et ils permettent le traitement des calculs de l'uretère sous contrôle de la vue. Les calculs de petit diamètre sont extraits en une pièce à l'aide d'un panier introduit par l'appareil tandis que les calculs plus volumineux (dont le diamètre est supérieur à 7 ou 8 mm) sont fragmentés dans l'uretère avant d'être extraits. Cette lithotritie intra-

urétérale peut être faite soit par les ultrasons, soit par le laser pulsé à colorant soit par ondes de choc locales.

L'urétéroscopie se fait généralement sous anesthésie locorégionale. Cette technique est la plus efficace pour les calculs de l'uretère distal où le taux de succès est de 98%. L'intervention se fait au cours d'une hospitalisation d'un à deux jours. Contrairement à la lithotritie extracorporelle, le taux de succès de cette technique varie beaucoup selon l'expérience de l'opérateur.

Ø Dans notre série l'urétéroscopie a été réalisée chez deux malades avec une bonne évolution.

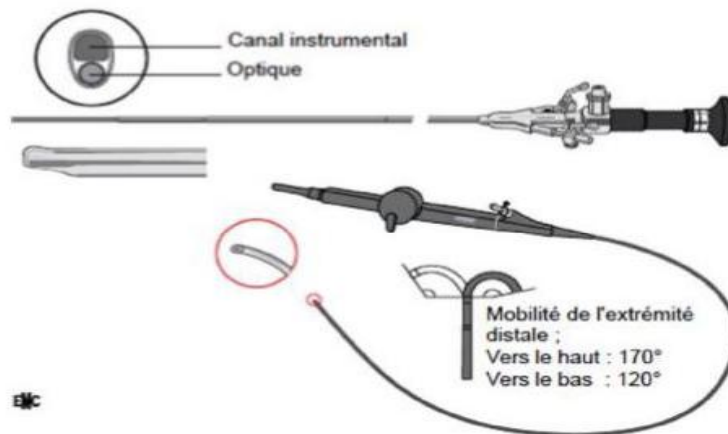


Figure 65 : Urétéroscopie rigide et souple [149].



Figure 66 : Urétéroscopie rigide : Calcul saisi dans une sonde à panier [149].

e) Chirurgie à ciel ouvert

• **Technique et indications [150] :**

○ **Chirurgie canalaire :**

- **Pyélocalicolithotomie :** Il s'agit d'une pyélotomie réalisée en « V », les deux branches du « V » se dirigent vers les groupes caliciels supérieur et inférieur

- **Pyélolithotomie :** elle est réalisée sur le bord inférieur et la face postérieure du bassinnet, directement sur le calcul perçu au doigt (calcul billot).

- **Urétérolithotomie :** Selon la localisation du calcul, une urétérolithotomie lombaire, iliaque ou pelvienne franche et longitudinale en regard du calcul permet son extraction.

○ **Chirurgie transparenchymateuse « néphrolithomie » :**

On appelle néphrotomie l'ouverture d'un ou plusieurs calices par incision du parenchyme. Elle est réservée aux cas où il n'existe pas d'autres moyens d'atteindre les tiges calicielles.

○ **Chirurgie d'exérèse ou néphrectomie :**

Une néphrectomie partielle ou totale est réservée en cas de rein détruit.

La chirurgie à ciel ouvert est la première option thérapeutique chez les patients ayant un calcul lié à une sténose pyélo-urétérale et en présence de calcul supérieur à 2 cm, le geste le plus souvent pratiqué est une pyélotomie d'extraction complétée vu la complexité de la JPU par des gestes complémentaires : néphrotomie, urétérotomie, pyéloplastie et anastomose urétéro-calicielle [63,141]

Ø Dans notre série, une pyélolithotomie a été pratiquée chez 3 patients, une pyélo-néphrolithotomie chez un seul patient, l'évolution était favorable.

f) La chirurgie laparoscopique :

Il s'agit d'un abord chirurgical mini-invasif qui peut avoir des indications dans le traitement de certaines lithiases pyéliqués et urétérales lombaires. Elle peut être utilisée dans le traitement de causes urologiques de la lithiase comme une anomalie de la jonction pyélo-urétérale.

1.3- Conclusion [151] (Figure 67)

Le traitement optimal des calculs sur rein en fer à cheval reste discuté.

La lithotripsie extra corporelle en décubitus ventral est recommandée pour les calculs de moins de 15 mm, pyéliques, caliciels supérieurs ou moyens.

En cas d'échec, la NLPC ou l'urétérorénoscopie sont des alternatives raisonnables.

Pour les calculs caliciels inférieurs, les avis ne sont pas tranchés.

L'élimination des fragments après LEC est médiocre et l'accès du groupe caliciel inférieur pour NLPC ou urétéroscopie est difficile.

La chirurgie à ciel ouvert peut dans certains cas représenter la seule option thérapeutique.

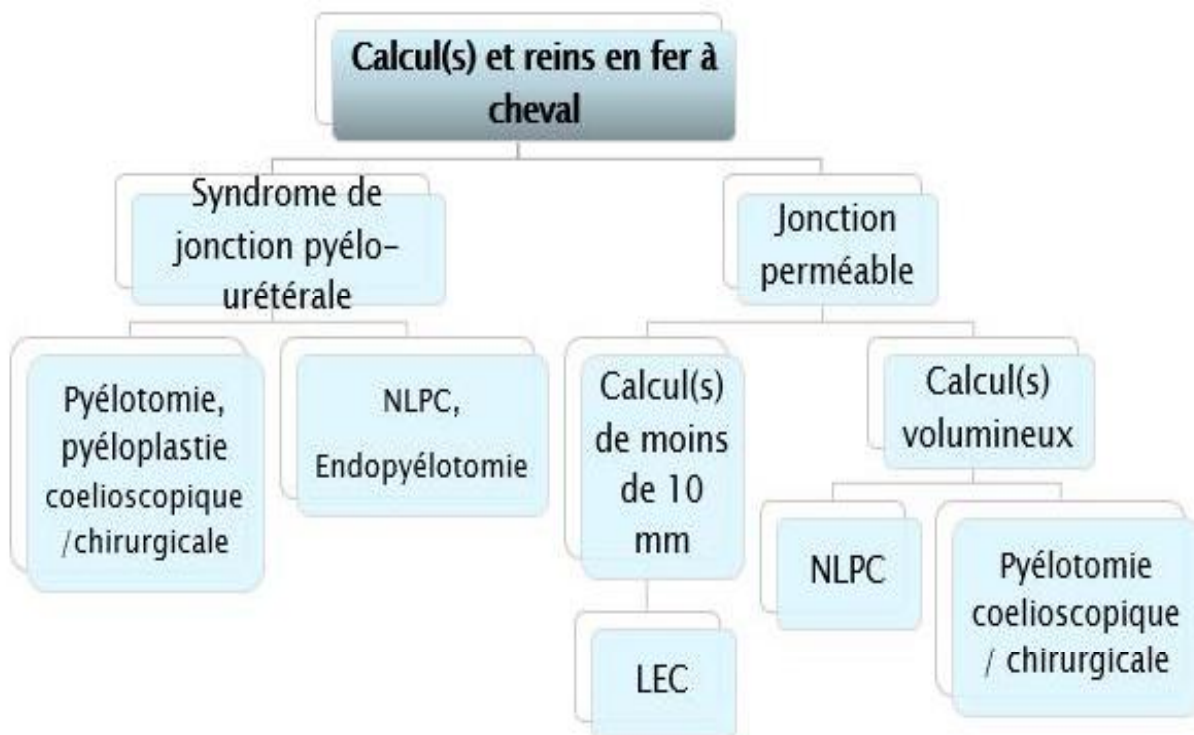


Figure 67 : Arbre décisionnel devant un RFC associé à des lithiases

2. Traitement de l'hydronéphrose sur rein en fer à cheval

2.1- Traitement de l'infection : conséquence fréquente de la stase urinaire

2.2- Drainage pyélique d'attente

2.3- Traitement chirurgical

Classiquement, depuis la description princeps de prise en charge, la pyéloplastie par voie ouverte est considérée comme le "gold standard" thérapeutique. Toutefois, plusieurs techniques plus ou moins invasives ont été décrites.

a) La pyéloplastie à ciel ouvert

Le rein étant plus bas et plus interne qu'un rein normal, l'installation du malade et l'incision doivent en tenir compte. La position des vaisseaux est inhabituelle. Plusieurs techniques chirurgicales ont été décrites :

- **La pyéloplastie d'Anderson-Hynes (Figure 68) :**

Il s'agit de la technique de référence, qui permet de s'adapter à tous les scénarios cliniques existants.

L'abord chirurgical doit rester le plus souvent extra-péritonéal, ce qui constitue une sécurité en cas de fuite urinaire, mais pour mieux exposer le RFC, il doit être abordé par une incision médiane ou paramédiane [152,153].

Elle consiste en la résection de l'intégrité de la zone atteinte en partant du pyélon jusqu'à un moignon d'uretère d'aval sain.

Elle permet le décroisement, antérieur ou postérieur, en cas de vaisseaux polaires, et surtout l'excision complète de la zone anatomiquement et physiologiquement atteinte.

La résection doit être la plus économique que possible, le pyélon doit être suturé en queue de raquette avec anastomose pyélo-urétérale au point inférieur de la suture pyélique.

Cette anastomose urétéro pyélique, est effectuée sans tension.

Schuster [60] a rapporté dans son étude que la pyéloplastie type Anderson-Hynes est une intervention hautement effective et urgente pour le traitement du syndrome de JPU sur rein en fer à cheval. Elle reste le traitement de référence du syndrome JPU de par ses excellents résultats dépassant 90% de succès à long terme. Toutefois, l'incision musculaire (lombotomie) peut entraîner des douleurs secondaires, un risque de déhiscence pariétale et une reprise d'activité normale relativement longue, pénalisante surtout chez les patients jeunes, d'où le recours parfois à d'autres techniques [154].

- **La pyéloplastie en Y-V selon Foley (Figure 69)**

Description initiale en 1937 [156], concernant les obstructions du haut appareil suite à une haute implantation urétérale (situation courante sur un rein en fer à cheval), Elle présente l'avantage de ne pas réséquer la zone pathologique, permettant une tension moindre sur l'anastomose.

Elle consiste en une incision sur la face antérieure pyélique en Y en dépassant la zone atteinte puis en une anastomose en V permettant l'élargissement de la zone atteinte grâce à un lambeau pyélique ainsi constitué.

Cette technique ne permet pas le décroisement en cas de vaisseaux polaires inférieurs au contact de la JPU.

Des comparaisons ont été faites entre la pyéloplastie d'Anderson-Hynes et la pyéloplastie en Y-V et ne mettent pas en évidence de différence statistiquement significative en termes de réussite post opératoire entre ces 2 techniques.

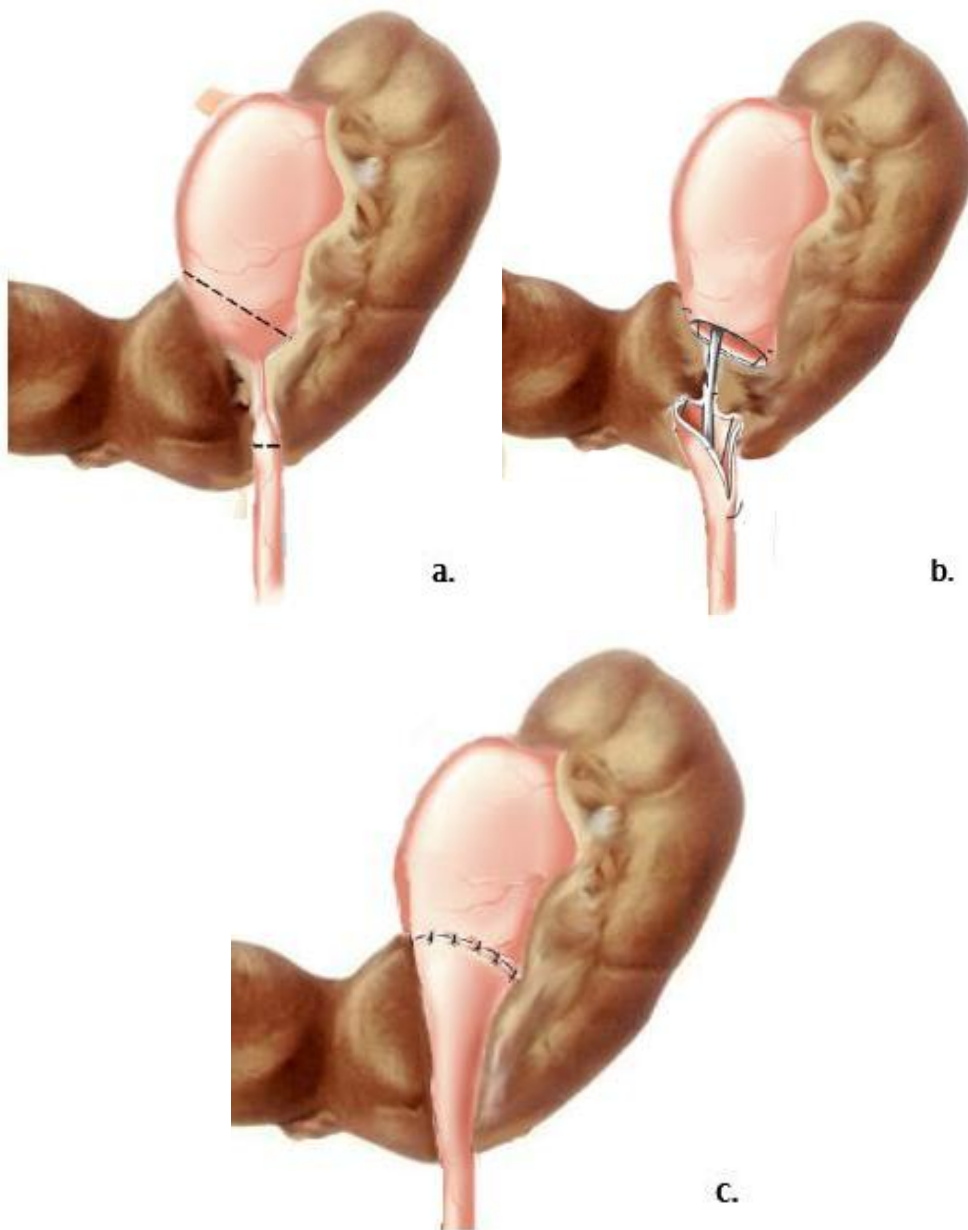


Figure 68 : Résection anastomose selon Anderson Hynes [155]

- a. Coupe schématique de la zone de résection, en pointillés.
- b. Passage des fils avant réalisation des surjets antérieur et postérieur
- c. Rendu final après réalisation de l'anastomose.

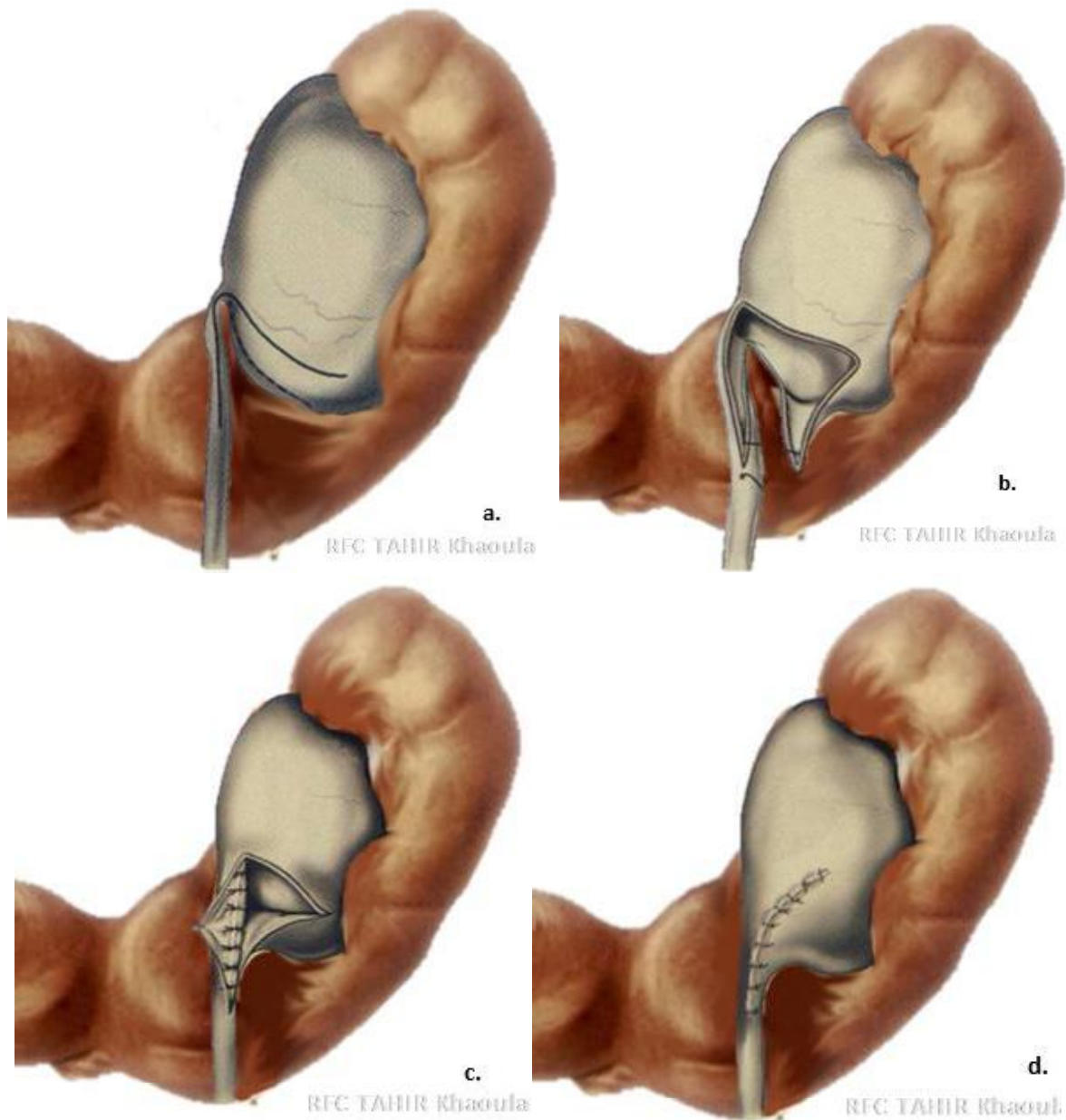


Figure 69 : Plastie Y-V selon Foley [155m]

- a. Tracé de l'incision en Y, emportant la JPU
- b. Passage du fil permettant le surjet en V
- c. Réalisation du surjet postérieur
- d. Réalisation du surjet antérieur et rendu final

- **L'anastomose urétéro calicielle (Figure 70) :**

Cette technique peut être utile à connaître, notamment en cas de reprise chirurgicale. Elle permet également la prise en charge de sténoses urétérales étendues, interdisant la confection d'une résection anastomose sans tension.

Le rein en fer à cheval constitue une bonne indication de cette technique car permet d'obtenir un drainage du bassinnet le plus déclive possible. Le principe de base est la confection d'une anastomose entre le calice inférieur et l'uretère proximal en appuyant les points anastomotiques sur la capsule rénale et le parenchyme fréquemment aminci afin de prévenir les fistules urinaires post opératoires.

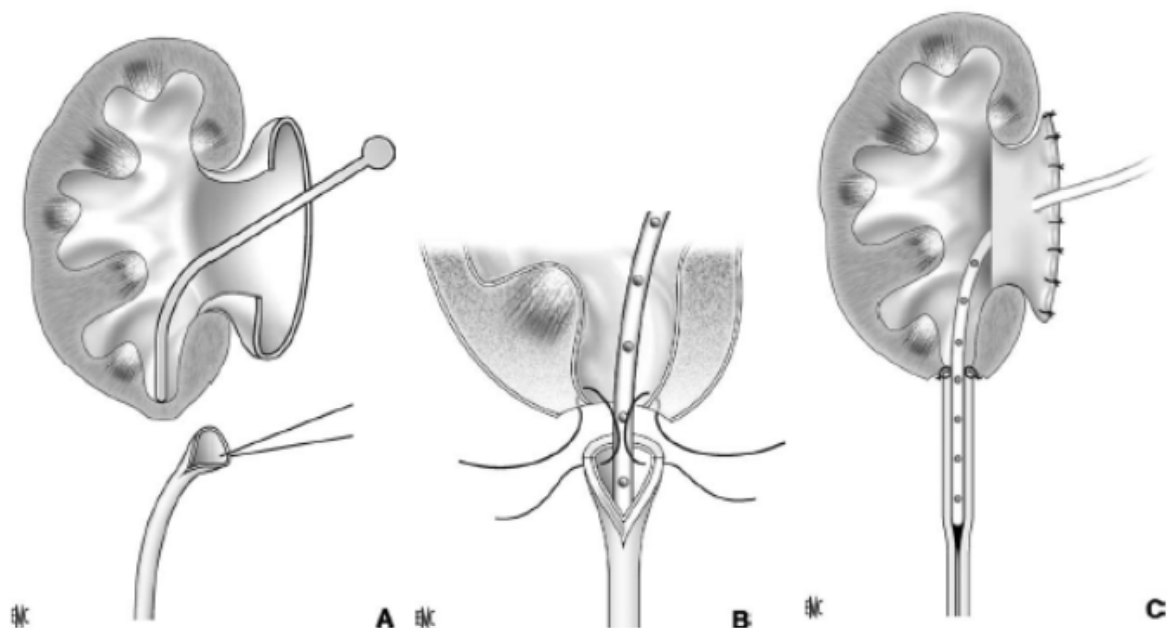


Figure 70 : Anastomose calico-urétérale. [157]

- A. Ouverture et résection parenchymateuse au niveau du calice inférieur, repéré par une bougie de Hegar.
- B. Suture urétérocalicielle sur une sonde multiperforée intubante.
- C. Anastomose effectuée sur une sonde de néphrostomie intubante.

La pyéloplastie par résection-anastomose sur rein en fer à cheval peut se faire sans avoir recours à la symphysiotomie, néanmoins cette technique peut s'avérer utile comme thérapeutique adjuvante à la cure du syndrome de JPU, dans le but de repositionner le rein et de prévenir l'obstruction du haut appareil. En cas d'un éventuel vaisseau bride, il est habituel de décroiser le bassin [159,158].

Certains principes restent la règle pour toutes ces techniques décrites :

- **Libération de la jonction pyélo urétérale :**

La libération doit être prudente, en préservant au maximum le tissu péri urétéral, contenant le réseau vasculaire nourricier pour éviter les phénomènes ischémiques post opératoires.

- **Caractères anastomotiques :**

Largement perméable, réalisée de manière étanche, mais sans tension.

- **Utilisation de colles biologiques/sutures automatiques :**

Différentes techniques ont été décrites pour diminuer la durée opératoire de l'anastomose (colles biologiques, sutures automatiques ou au laser) mais n'ont pas remplacé la suture traditionnelle.

- **Mise en place et choix d'un tuteur urétéral : (sonde JJ ou autre)**

Ø Dans notre série, un seul patient a bénéficié d'une pyéloplastie à ciel ouvert en Y-V selon Foley avec une bonne amélioration post opératoire.

b) Pyéloplastie sous coelioscopie (Figure 71)

Les techniques coelioscopiques sont séduisantes puisqu'elles réalisent une véritable pyéloplastie mais avec une voie d'abord minime.

La laparoscopie est réalisée en décubitus latéral par trois ou quatre trocars après qu'une sonde JJ a été mise en place en début d'intervention. Un drainage par néphrostomie est préféré par certains.

En appliquant les principes de la voie ouverte, elle atteint son taux d'efficacité (supérieur à 90%) en conservant les inconvénients minimes liés à l'abord

laparoscopique (durée d'hospitalisation et de convalescence, complications pariétales).

La voie laparoscopique nécessite une courbe d'apprentissage évolutive, les résultats décrits dans la littérature concernent principalement des chirurgiens expérimentés.

Plusieurs auteurs considèrent désormais que la voie coelioscopique, robot assisté ou non, doit désormais être considérée comme la technique de référence [160].

Les techniques chirurgicales laparoscopiques sont extrapolées des techniques appliquées en voie ouverte (décroisement selon Anderson Hynes, plastie en YV selon Foley, ...).

En matière de rein en fer à cheval, la pyéloplastie par laparoscopie extra péritonéale a permis de dresser toutes les causes d'obstruction de la jonction pyélo-urétérale, et a donné un excellent résultat fonctionnel ainsi qu'une diminution de la morbidité [161,162].

Avec l'amélioration de la dextérité et de la technologie, certains auteurs ont proposé le traitement par laparoscopie synchrone de calculs rénaux et du syndrome de JPU avec l'aide éventuelle d'une fibroscopie et d'une lithotritie in situ, quand l'association du rein en fer à cheval, syndrome de JPU et calculs est retrouvée.

Les modifications techniques les plus importantes ont consisté en :

- Ajustement de la position sur la table opératoire à 45° par rapport au rein atteint, ainsi que celle des trocarts pour en avoir un sur la ligne axillaire antérieur, un autre médial à l'épine iliaque antéro supérieure.

- Nécessité d'une vision endoscopique pour une meilleure visualisation et contrôle des vaisseaux aberrants.

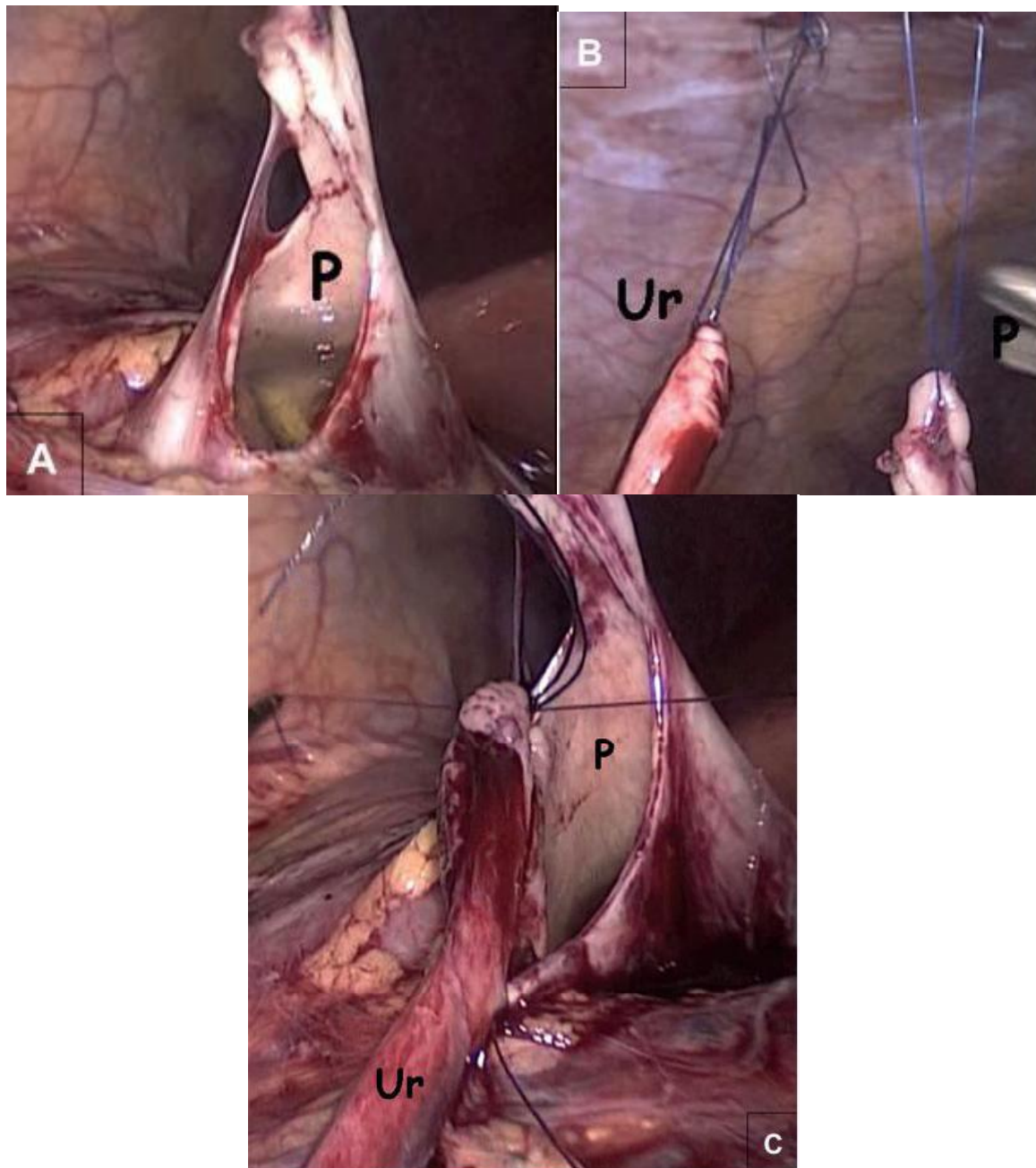


Figure 71 : Etape chirurgicale d'une pyéloplastie d'un RFC par voie laparoscopique [163].

A, section du pyélon.

B, recoupe de l'uretère et réalisation d'une spatule

C, anastomose

P, pyélon. Ur, uretère.

c) Endopyélotomie

- **Technique** : [152,164,165,166] (Figure 72)

C'est la technique endoscopique la plus utilisée. Elle est réalisée sous anesthésie péridurale ou générale et en décubitus dorsal. Les cavités pyélocalicielles sont opacifiées à travers une sonde urétérale placée auparavant et on apprécie, sous fluoroscopie, le degré et la longueur de la sténose pyélo-urétérale. Un fil guide est positionné à travers la sonde urétérale pour franchir la jonction pyélo-urétérale et s'enrouler dans le bassinet. Le patient est mis en position ventrale, un abord percutané est réalisé après puis le trajet est dilaté pour permettre de placer un tube d'Amplatz.

A l'aide d'un néphroscope classique, les cavités rénales sont explorées, les calculs éventuels sont retirés, puis le guide rétrograde est repéré et attiré à l'extérieur à travers le tube d'Amplatz. Un urétérotome optique muni d'une lame semi-lunaire montée sur un manche semi flexible, est alors introduit sur le guide, la zone sténosée est ainsi incisée sous contrôle de la vue (l'incision peut être facilitée par la technique de l'invagination urétéro pyélique). L'intervention est terminée par la mise en place d'un drain tuteur et d'une néphrostomie, ce qui permet la régénération de la paroi urétérale à partir de la bandelette créée par l'incision. La sonde de néphrostomie complémentaire est laissée en place pendant 2 à 3 jours, elle assure un bon drainage de l'urine et permet un contrôle radiologique vers le 4ème jour. Des contrôles radiologiques seront effectués à 1 mois, 3 mois, 6 mois et 1 an.

Elle s'avère être une méthode efficace et très peu invasive du traitement de l'obstruction de la jonction pyélo-urétérale aussi bien sur le rein normal que sur le rein en fer à cheval, néanmoins, certaines modifications sont nécessaires quant à l'approche percutanée du rein en fer à cheval.

En effet, la localisation, l'orientation et la vascularisation anormales du rein en fer à cheval font que les calices inférieurs sont situés au niveau de l'isthme en dedans des bassinets, ils ne sont donc pas accessibles à une ponction directe, l'accès aux cavités excrétrices se fait en principe par un calice antérieur du groupe caliciel supérieur ou moyen ,ces calices sont orientés en général vers la ligne axillaire postérieur au-dessus des crêtes iliaques et au-dessous des côtes ,ainsi , l'accès percutané du rein en fer à cheval doit être plus postérieur , plus médial et plus inférieur que celui d'un rein normal, avec la nécessité d'utiliser des instruments plus longs [145,164].

d) Conclusion

Plusieurs travaux comparatifs entre ces différentes techniques endoscopiques et les techniques chirurgicales standards (voie ouverte et coelioscopie) ont été réalisés,

Le taux de succès global obtenu de 78% de l'endopyélotomie est comparable et parfois même plus élevé que les taux de succès rapportés pour les pyéloplasties à foyer ouvert réalisées sur des reins en fer à cheval qui vont de 55 à 80% selon Jabbour [158].

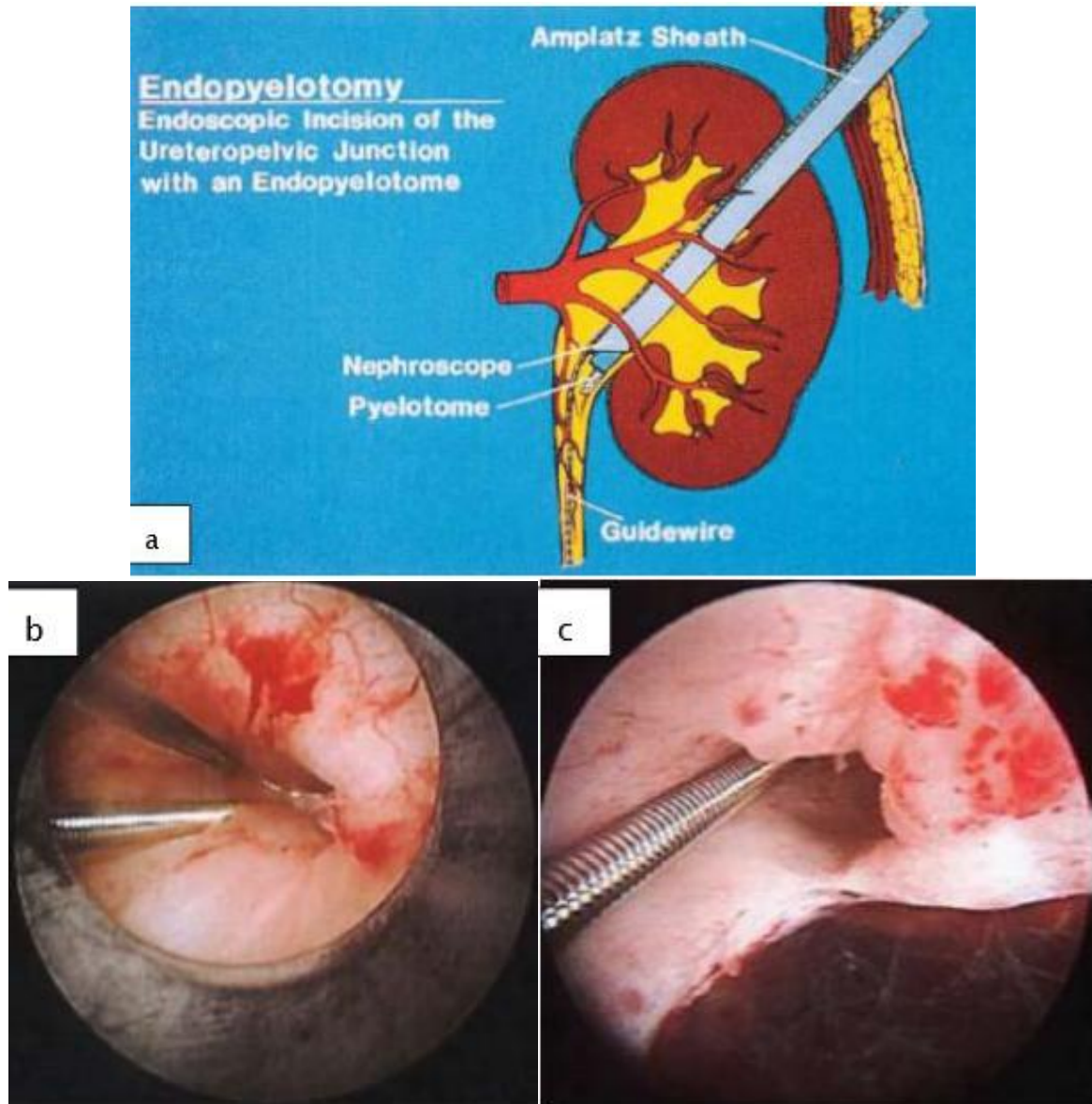


Figure 72 : Endopyélotomie antérograde par lame froide [167].

- a- L'endopyélotomie est réalisée à travers une incision de néphrostomie percutanée,
- b- Guide métallique abordant la jonction à travers le méat urétéral avec lame froide approchant la jonction pour rentrer dans l'uretère.
- c- Incision réalisée à travers la totalité de l'épaisseur de la paroi urétérale jusqu'à la graisse péri urétérale.

3. Traitement de la tumeur sur rein en fer à cheval :

Le traitement chirurgical est souvent difficile du fait de la non systématisation de la vascularisation, variable en nombre et en origine, ainsi que par les rapports de l'isthme qui peut, dans certains cas, passer en arrière des grands vaisseaux ou parfois entre la veine cave inférieure et l'aorte.

a) Chirurgie à ciel ouvert (Figure 73)

La néphrectomie totale élargie représente le traitement de choix vu le risque élevé de récurrence observé après traitement conservateur.

L'abord chirurgical doit être large et doit permettre de contrôler facilement l'ensemble du massif rénal et tous les vaisseaux qui s'y rendent quelle que soit leur origine [128,168].

La voie d'abord est de préférence antérieure, sous costale extra péritonéale qui permet une bonne exposition non seulement de l'isthme, mais aussi du bassin et de l'uretère. La voie médiane trouve sa place lorsque le rein en fer à cheval est plus bas que l'origine de l'artère mésentérique inférieure [60].

Toutefois cette chirurgie reste difficile vu la grande variabilité de sa vascularisation par le nombre et l'origine des vaisseaux.

Carcinologiquement, RFC est assimilé à un rein unique et de ce fait, toute chirurgie pour cancer ne peut être que partielle. Ainsi, lorsque la tumeur est bien latéralisée, le geste chirurgical consiste en une héminephrectomie [60].

En cas de tumeur de l'isthme, il est souhaitable de réaliser une isthmectomie avec une marge de parenchyme sain d'au moins un centimètre.

Pour les tumeurs de la voie excrétrice supérieure, l'intervention consiste en une héminephro-urétérectomie avec résection d'une collerette vésicale [60].

Dans les formes bilatérales, la décision de chirurgie conservatrice ou d'une néphrectomie totale bilatérale dépend de la normalité de l'apport vasculaire.

Les systèmes veineux et lymphatiques sont de type anastomotique ce qui rend cette chirurgie le plus souvent carcinologiquement non satisfaisante, de ce fait, une surveillance post-opératoire régulière s'impose du rein adelphe et celle de la vessie [168].



Figure 73 : Vue opératoire d'un RFC montrant une lésion tumorale du pôle inférieur de l'hémirein droit [169].

b) Chirurgie laparoscopique : [168,170]

L'objectif est de réaliser un geste carcinologique équivalent à celui de la chirurgie conventionnelle, en réduisant la morbidité par le caractère mini-invasif de la coelioscopie.

Plusieurs publications récentes montrent une amélioration de la récupération postopératoire après laparoscopie analysée par une diminution significative de l'analgésie et de la durée d'hospitalisation. Les pertes sanguines sont faibles mais inconstamment diminuées en comparaison des tumeurs de même stade opérées en chirurgie conventionnelle.

Les complications le plus souvent décrites sont majeures, comme les plaies vasculaires ce qui limite son utilisation pour les tumeurs sur un rein en fer à cheval à

une excellente maîtrise technique ainsi qu'à un choix méthodique de la voie d'abord. D'autres complications digestives, spléniques, ou mineures, comme les hématomes sur orifices de trocarts ont été rapportées.

Les résultats carcinologiques semblent satisfaisants pour les différents auteurs.

c) Traitement endoscopique :

Le traitement endoscopique des tumeurs de la voie excrétrice s'adresse à des situations particulières et est réservé aux lésions de faible grade de malignité non infiltrantes, il peut être réalisé par voie rétrograde et consiste en une électrorésection intra- urétéral ou une photo -coagulation ou les deux associées, Il peut être également réalisé par voie percutanée et consiste en une électrorésection.

d) L'embolisation artérielle :

Tient son intérêt du fait qu'elle peut limiter les complications hémorragiques pendant le geste chirurgical ainsi que la sauvegarde du tissu rénal fonctionnel en permettant de limiter la résection.

4. Traitement des traumatismes du rein en fer à cheval :

La conduite thérapeutique du rein en fer à cheval traumatique est identique à celle suivie pour reins normaux [38] (Figure 74).

Les formes mineures ne nécessitent que la surveillance et le repos de quelques jours à quelques semaines. Les formes graves imposent une intervention chirurgicale, soit en urgence, soit de façon différée. En dehors de la grande urgence, l'intervention doit se faire en différé quand l'hémostase spontanée est faite. Après résorption de l'hématome, il devient possible de faire un bilan des lésions et de décider de recourir ou non à une chirurgie conservatrice.

Les lésions de l'isthme ouvrent en règle le calice interne du rein traumatisé parfois celui du rein controlatéral et il est alors capitale de les reconnaître.

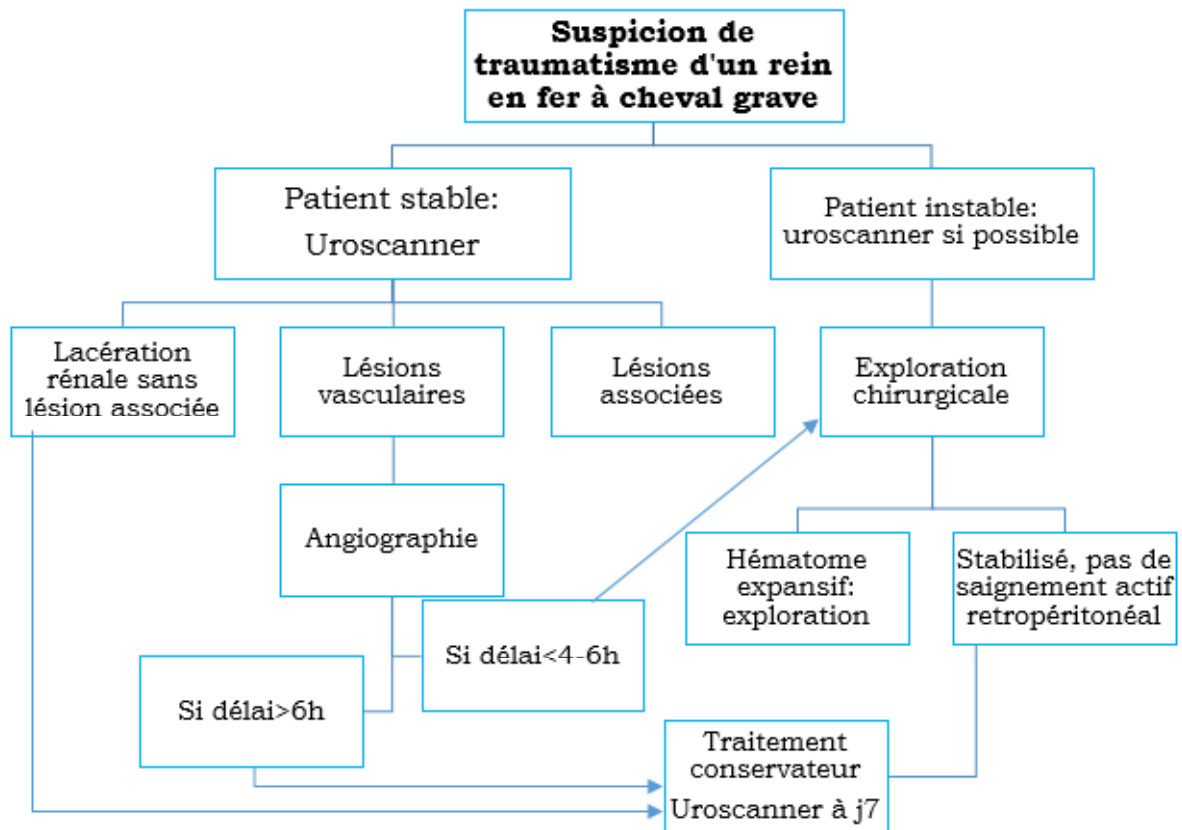


Figure 74 : Algorithme diagnostique et thérapeutique des traumatismes des reins en fer à cheval

D- Traitement chirurgical du rein en fer à cheval symptomatique non pathologique :

Le rein en fer à cheval ne constitue pas en lui-même une indication opératoire, la place de la symphysiotomie est actuellement discutée, elle pourrait être proposée en cas de douleurs abdominales imputables au rein en fer à cheval, parfois elle peut être utile comme thérapeutique adjuvante à la cure du syndrome de la JPU ou de la lithiase dans un but de repositionnement du rein et de prévention de l'obstruction du haut appareil urinaire.

Dans ce cas 2 ou 3 points fixeront les berges de l'isthme sectionné au fascia musculaire afin de livrer passage à l'uretère sur la paroi abdominale postérieure [38,63], cependant, l'intérêt de la symphyséotomie est grand dans les tumeurs se développant au niveau de l'isthme et /ou au niveau du pôle inférieur d'un hémirein.

Ainsi, cette symphyséotomie est essentielle non seulement pour un meilleur curage ganglionnaire mais aussi pour la normalisation du trajet urétéral, et la prévention du développement du syndrome de Rovsing [171].

Le saignement et les fistules urinaires peuvent être prévenus par le remplacement de la capsule fibreuse du parenchyme au niveau de la résection avec patch péritonéal libre [171].

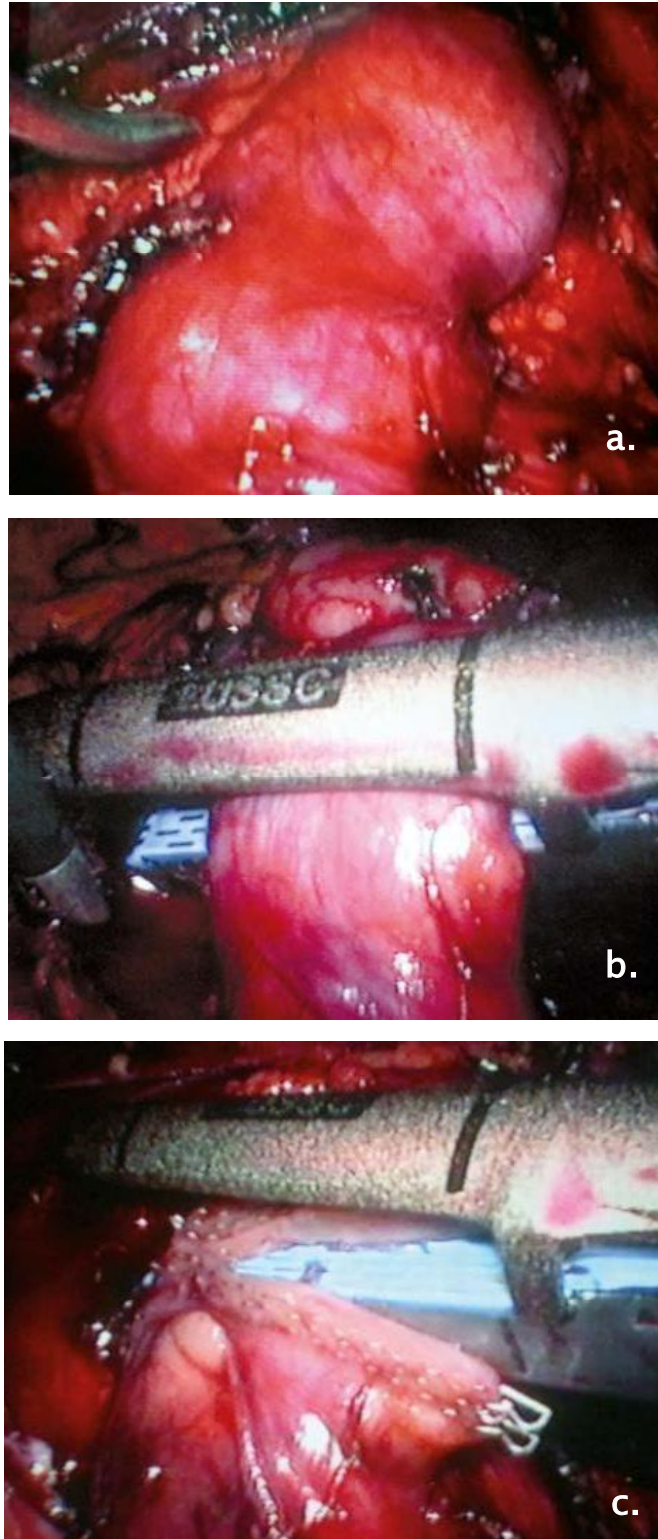


Figure 75 : vue opératoire d'une symphysiotomie d'un RFC par voie laparoscopique [172].

a. Isthme avant la division b. Isthme avant la division en utilisant l'endo-agrafeuse c. Isthme après division par l'endo-agrafeuse

E- Transplantation rénale et rein en fer à cheval :

En raison de la pénurie d'organes, les reins malformés notamment le rein en fer à cheval sont considérés comme une source supplémentaire de transplantation, cependant l'expérience de la transplantation de rein en fer à cheval est très limitée. [173,174]

Après la première transplantation faite par Politano en 1969 [175], et la première publication décrivant une transplantation de rein en fer à cheval en 1975 par Nelson [175], quelques auteurs ont essayé de faire des recommandations concernant cette pratique et la nécessité ou non de la division. Ceci n'a été possible qu'à travers un aperçu mondial qui décrit l'expérience de plusieurs centres et qui synthétise l'ensemble de leurs opinions en vue d'une pratique plus codifiée.

Une revue, analysant les cas de transplantation entre 1983 et 2000, a révélé un total de 47 cas de transplantation de rein en fer à cheval dans la région d'Euro transplant [176].

De ces greffes, 13 ont été rejetés en raison de l'athérosclérose sévère ou de l'anatomie vasculaire complexe. Dans cinq cas, il n'y avait pas de données sur la raison du refus du rein en fer à cheval. Huit reins en fer à cheval ont été transplantés en bloc, et 26 greffes ont été divisées et ensuite transplantées séparément chez 47 receveurs. Dans cinq cas, la moitié des reins séparés ont été rejetés à cause d'une lésion vasculaire ou à cause d'une anatomie vasculaire complexe rendant la transplantation impossible.

Parmi les 26 reins en fer à cheval, 23 avaient un isthme parenchymateux.

Le temps moyen d'ischémie froide était de 24 h dans le groupe en bloc et de 25 h dans le groupe fractionné. Le taux de non-fonctionnement primaire du greffon n'a pas changé significativement après la transplantation de rein en fer à cheval par rapport à la transplantation de reins normaux.

Les complications chirurgicales (saignement de la surface de l'isthme divisé) ont été observées uniquement dans le groupe fractionné.

La survie du rein greffé à un an ne différait pas entre les groupes de reins normaux et de reins en fer à cheval.

Une autre revue publiée en 2010 a analysé 28 rapports de cas sur des greffes de rein en fer à cheval [177]. Dans 15 cas, les reins ont été transplantés en bloc, et dans les cas restants, les reins en fer à cheval ont été séparés. Trois reins en fer à cheval ont été transplantés chez 3 receveurs après s'être séparés en raison d'anomalies de l'anatomie vasculaire. De ces cas, 9 greffes (18%) ont présenté un non-fonctionnement primaire lors du suivi. Dans le reste des cas, la fonction de la greffe était bonne à 6 mois de suivi. Le temps moyen d'ischémie froide était de 24,4 h.

L'âge moyen des receveurs et des donneurs était de 44,3 ans (extrêmes : 7-69 ans) et de 34,4 ans (extrêmes : 3-65 ans)

Malgré la forte incidence d'anomalies vasculaires complexes, il n'y a eu qu'un cas (2%) de thrombose vasculaire peropératoire.

La transplantation d'un rein en fer à cheval exige une expertise technique [177]. La prudence est nécessaire pendant la récolte d'organes.

Chez les donneurs cadavériques, la canule de perfusion artérielle doit être placée dans l'artère iliaque commune ou externe afin d'éviter toute lésion des artères accessoires. H.P. Tan et al recommandent de prélever le rein en fer à cheval en bloc avec de longs segments d'aorte, de veine cave et de vaisseaux iliaques [178].

En raison des informations limitées sur la préparation des reins en fer à cheval pour la transplantation et aussi des défis techniques de leur transplantation, Uzzo [179] a publié un algorithme pour l'évaluation et l'utilisation des reins en fer à cheval pour la transplantation (Figure 76).

Cependant, Stroosma a analysé 26 cas de reins en fer à cheval et a trouvé que 23 reins en fer à cheval avaient un isthme parenchymateux [176]. Il a recommandé d'utiliser une agrafeuse afin de sceller en toute sécurité la surface de l'isthme divisé.

L'isthme n'est traversé que rarement par le système collecteur urinaire, il est constitué le plus souvent de tissu fibreux

Dans le cas d'un isthme épais, une étude recommande d'évaluer le système collecteur urinaire avec une opacification par le produit de contraste pour vérifier l'anatomie et de l'implanter en bloc dans le cas où le système collecteur urinaire traverse l'isthme [180].

Les complications urétérales après la transplantation rénale sont souvent difficiles à gérer. Il est parfois nécessaire de recourir à des procédures chirurgicales exigeantes pour résoudre le problème.

Un groupe a observé une fuite d'urine au 7ème jour postopératoire après la greffe d'un rein en fer à cheval divisé [181]. Le rein avait une artère polaire inférieure supplémentaire, qui avait été sectionnée pendant le prélèvement d'organes. Après une tentative infructueuse avec un traitement conservateur (décompression du tractus urinaire avec insertion d'un cathéter de Foley dans la vessie), le patient a eu besoin d'une exploration chirurgicale. Le pôle inférieur du rein et l'isthme ont été trouvés ischémiques, et une fuite urinaire a été identifiée dans le système collecteur urinaire et qui a été suturé en 3 couches. Après la réintervention, aucune complication ne s'est produite et le patient a eu une excellente fonction de greffe par la suite [181].

Hau a rapporté un cas d'un donneur de 19 ans souffrant d'un traumatisme cérébral chez qui un rein en fer à cheval a été découvert avec un isthme large et deux artères. Le prélèvement a été effectué en monobloc. La particularité de ce cas est que le rein a été transplanté avec un segment aortique (contenant les 2 artères) à

l'artère iliaque, et les veines séparément à la veine cave par voie intra-abdominale [182]

La séparation d'un rein en fer à cheval a été longuement discutée avec ses avantages et ses inconvénients, la conclusion est que, dans le cas d'une vascularisation complexe et d'un isthme large (plus de 2 cm), l'implantation en monobloc est recommandée.

En cas de séparation, une urétographie est recommandée : si les deux pyélons sont séparés, la division chirurgicale doit être choisie. L'implantation intra-abdominale est également recommandée en raison de l'extrême importance de bien positionner la greffe [182].

L'urographie a été utilisée et rapportée par Sieńko et al en 2014, comme un outil pour la prise de décision [183]. Vernadakis a également rapporté la transplantation de rein en fer à cheval en 2013 avec une étape similaire dans le diagnostic et l'implantation [184].

Sezer a rapporté le cas d'une transplantation d'un rein en fer à cheval à partir d'un donneur vivant, il s'agissait de la sœur du receveur âgée de 43 ans qui avait un rein en fer à cheval non compliqué, l'analyse d'urine était négative. L'apport artériel au rein consistait en deux artères supérieures (une de chaque côté) et une artère accessoire inférieure qui était divisée pour alimenter le parenchyme inférieur du rein. La chirurgie a été réalisée par une incision de lombotomie rétropéritonéale; la moitié gauche du rein a été mobilisée. Le rein gauche a été obtenu en clampant l'artère rénale accessoire inférieure et en sectionnant le parenchyme. Le rein prélevé a été placé dans la fosse iliaque contre latérale du receveur. Les auteurs rapportent d'excellents résultats à long terme [185].

Tableau VIII : Transplantation d'un rein en fer à cheval à partir d'un donneur vivant

Auteurs	Année	Donneur /Age	Suivi	Approche chirurgicale	Segment utilisé	Complications
Aikawa [186]	1998	Père/55	20 mois	Médiane transpéritonéale	Gauche	Fuite urinaire
Inoue [187]	2000	Père/55	54 mois	Médiane transpéritonéale	Gauche	Fuite urinaire
Huser [188]	2005	Parent/59	16 mois	Non rapporté	Droit	Absents
Dinckan [189]	2007	Sœur/42	30 mois	Lombotomie gauche	Gauche	Absents
Sezer [185]	2013	Sœur/43	8 mois	Lombotomie gauche	Gauche	Obstruction urétérale
Kumar [190]	2015	Femme/44	Non rapporté	Lombotomie gauche	Gauche	Non rapporté
Justo-Janeiro [191]	2015	Mère/51	24 mois	Médiane transpéritonéale	Gauche	Absents

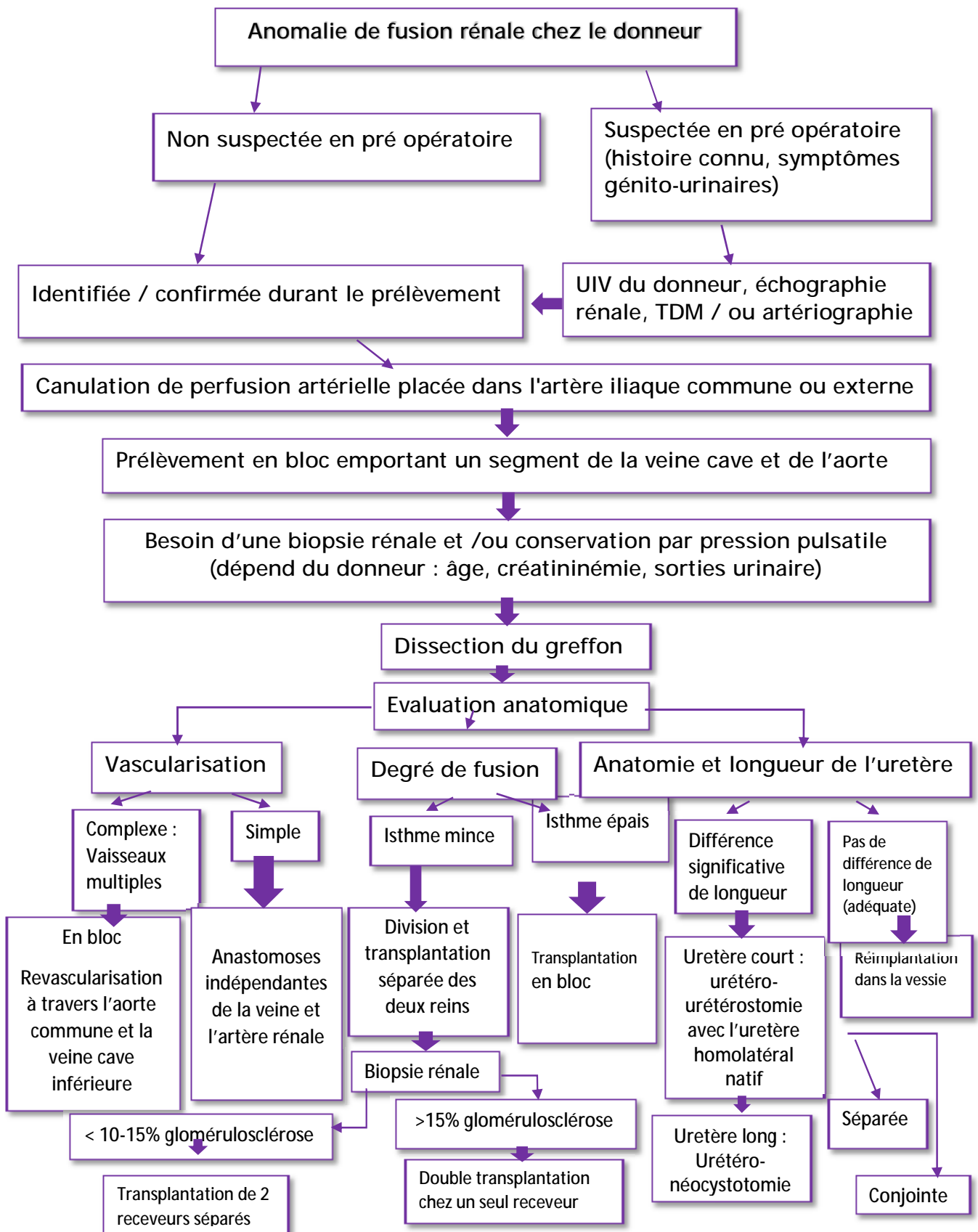


Figure 76 : Algorithme pour l'évaluation et l'utilisation de RFC pour la transplantation [179]

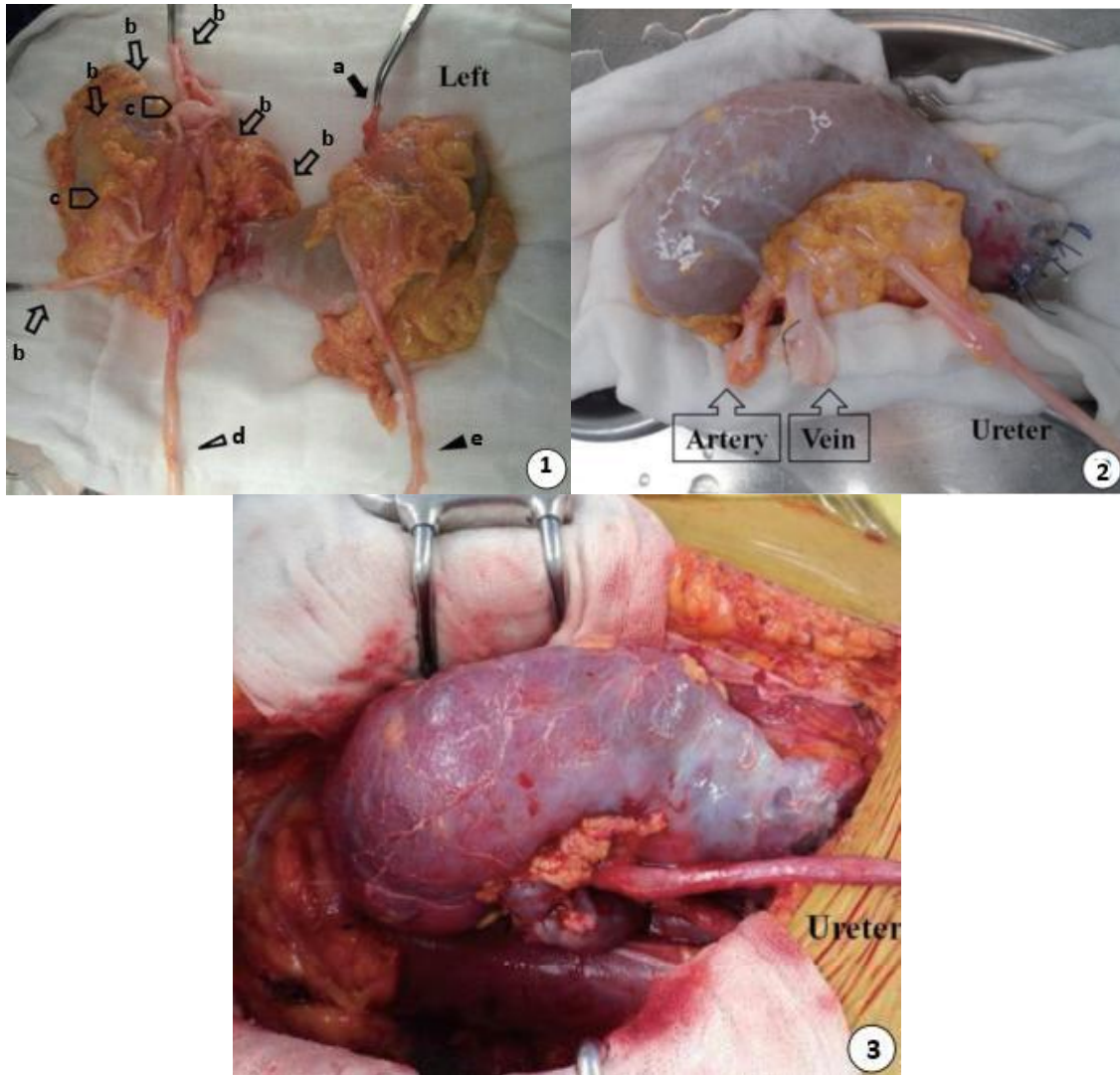


Figure 77 : Etapes d'une transplantation d'un RFC après division [192]

1. Apparence du RFC après extraction : rein gauche avec une artère rénale (a) et une veine et un rein droit avec de nombreuses artères (b) et veines (c), reliés par un isthme parenchymateux. (d) l'urètre droit, (e) l'urètre gauche.
2. Division du RFC avant transplantation, en préservant son système vasculaire et urinaire.
3. Positionnement de l'hémirein dans la fosse iliaque droite du receveur. L'artère rénale était anastomosée à l'artère iliaque externe droite du receveur, et la veine rénale anastomosée à la veine iliaque externe droite.

∅ Dans notre série, nous n'avons pas eu recours à la transplantation rénale comme moyen thérapeutique.

VI. Evolution :

Les suites post opératoires du rein en fer à cheval pathologique ne sont pas toujours simples et peuvent être émaillées de certaines complications.

A- Complications précoces :

1. Hémorragie post - opératoire :

Le plus souvent secondaire à une lésion du pédicule isthmique (rétro-isthmique) qui peut conduire dans certains cas à une néphrectomie partielle réglée en cas d'infarctus [69].

2. Infection pariétale :

En fait, c'est une complication non spécifique du rein en fer à cheval se résumant en une suppuration pariétale avec ou sans collection purulente, parfois sous forme de fistules chroniques [43].

3. Fuite urinaire :

Elle peut être en rapport avec un défaut de drainage essentiellement dans les gestes chirurgicaux sur la voie excrétrice en cas de syndrome de la JPU. La symphyséotomie implique un risque accru de fuite urinaire par lésion du groupe caliciel inféro- interne de l'hémirein adelphe.

La montée de la sonde double J permet le plus souvent de tarir toute fuite urinaire [171].

4. Calculs résiduels :

Il s'agit des calculs restant aussi bien après des cures par la lithotritie extra corporelle, par la néphrolithotomie percutanée ou par la chirurgie conventionnelle.

Des précautions particulières s'imposent à chaque type de traitement :

- Au cours de la lithotritie extra corporelle, les cures en position ventrale améliorent l'évacuation des fragments lithiasiques [158].
 - Au cours de la néphrolithotomie percutanée une endopyélotomie permet d'améliorer le drainage des uretères.
 - En per-opératoire, le contrôle radiologique est impératif permettant de localiser et donc d'extraire les débris [37].
- Ø Dans notre série, nous avons noté des lithiases résiduelles chez 1 patient traité par LEC.

B- Complications tardives :

1. Récidive de la lithiase :

La récidive lithiasique en cas de rein en fer à cheval est fréquente du fait de son anatomie particulière, l'avènement de nouvelles méthodes thérapeutiques de la lithiase urinaire simplifie le traitement itératif en cas de récidive [158].

- Ø Dans notre série, la récidive lithiasique a été rapportée chez un malade dans un délai de 3 ans et le traitement consistait en une urétéro-néphroscopie avec succès.

2. Fistule urinaire :

La fistule urinaire peut être due à un blocage des voies excrétrices par un obstacle ou à la non fermeture des voies excrétrices ou en post-traumatique [171].

- Ø Dans notre série, nous n'avons pas noté de fistule urinaire.

CONCLUSION

Le rein en fer à cheval représente la malformation la plus fréquente des symphyses rénales, il peut s'associer à d'autres malformations.

Le rein en fer à cheval est parfaitement compatible avec une fonction et une vie normale.

Le rein en fer à cheval peut être de découverte fortuite ou le plus souvent se révéler par des lésions associées ou par des complications

Ses particularités anatomiques expliquent parfaitement l'incidence élevée des anomalies de la jonction pyélo-urétérale, lithogénèse, la greffe de certains cancers et la sensibilité face à des traumatismes abdominaux relativement minimes.

L'échographie est l'examen clé permettant de poser le diagnostic du rein en fer à cheval et de la pathologie associée.

La tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique donnent une représentation réelle de l'anatomie particulière de cette malformation.

L'artériographie n'est pas obligatoire, mais elle permet de dresser une cartographie vasculaire du rein en fer à cheval.

Lors de tout geste thérapeutique pour rein en fer à cheval pathologique, il faut prendre en considération les caractéristiques de cette malformation à savoir l'ectopie rénale, l'anomalie de rotation et surtout la vascularisation anarchique et l'existence d'un isthme présentant des rapports étroits avec les gros vaisseaux.

Une connaissance préalable des particularités du rein en fer à cheval ainsi que leur bonne identification permettent de planifier la prise en charge thérapeutique, d'adapter les différentes techniques utilisées et d'éviter les difficultés pouvant être rencontrées garantissent la réussite de cette prise en charge

Au Maroc, la chirurgie conventionnelle constitue encore le moyen le plus sollicité pour le traitement des pathologies associées au rein en fer à cheval expliqué par le stade généralement avancé de consultation des malades. Néanmoins, on note

le nombre de plus en plus élevé de certaines techniques thérapeutiques modernes mais le nombre très restreint des cas, le recul insuffisant ne permet guère de les juger.

Compte tenu de la pénurie croissante des organes, les reins en fer à cheval constitue une source supplémentaire de transplantation.

La transplantation de reins en fer à cheval, en bloc ou en fractionnement, peut se faire avec des résultats généralement bons, sous réserve que certaines conditions soient remplies.

RESUMES

RESUME

Titre : Le rein en fer à cheval (à propos de six cas et revue de la littérature).

Auteur : TAHIR Khaoula

Rapporteur : Pr. EL AMMARI JALAL EDDINE.

Mots-clés : malformation, rein en fer à cheval

Le rein en fer à cheval est une malformation congénitale du haut appareil urinaire caractérisée par la présence d'un isthme unissant généralement les deux pôles inférieurs des deux reins, c'est l'anomalie de fusion rénale la plus fréquente.

Dans la majorité des cas, le rein en fer à cheval est asymptomatique de découverte fortuite mais ses particularités anatomiques le prédisposent à une multitude de complications et des pathologies associées.

Objectif :

Rapporter l'expérience du service d'urologie du CHU Hassan II de Fès dans la prise en charge diagnostique et thérapeutique du rein en fer à cheval et ses pathologies associées et comparer nos résultats à ceux de la littérature.

Matériel et méthodes :

C'est une étude analytique rétrospective, portant sur une série de 6 cas de rein en fer à cheval colligés au service d'urologie CHU Hassan II de Fès durant la période allant du Janvier 2009 au Décembre 2016.

Résultats :

L'âge moyen de nos patients était de 39ans avec des extrêmes allant de 16 ans à 58 ans et le sexe ratio était de 5 /1 en faveur du sexe masculin.

La symptomatologie clinique était dominée par la douleur lombaire (5 cas) associée à l'hématurie (2 cas) et la rétention aigue des urines (1cas).

Sur le plan radiologique, l'échographie rénale et pelvienne était réalisée dans 5

cas. Elle avait objectivé une dilatation pyélocalicielle (2cas) associée à des lithiases (3cas). La TDM réalisée chez tous nos malades, avait permis de poser le diagnostic de RFC et de caractériser les complications associées.

Sur le plan biologique, la fonction rénale était altérée dans 4 cas et l'ECBU avait révélé une infection urinaire à *Escherichia coli* (2cas).

Dans notre série, nous avons retrouvé une pathologie associée dans tous les cas : 5 cas de pathologie lithiasique et 2 cas de syndrome de JPU.

Pour le traitement de lithiases une pyélolithotomie était effectuée chez 4 cas, une lithotripsie extracorporelle était pratiquée chez 1 cas alors qu'une néphrolithotomie percutanée était réalisée en deuxième intention chez un seul cas.

Pour le traitement du syndrome JPU a consisté en une pyéloplastie en Y-V selon Foley.

Le drainage des voies excrétrices était effectué par une sonde urétérale JJ.

L'évolution post opératoire était favorable dans la majorité des cas, Cependant, 2 patients traités par pyélolithotomie ont présenté de lithiases résiduelles.

Conclusion :

Le rein en fer à cheval est une malformation qui requiert une prise en charge délicate en raison de ses particularités.

Les moyens de prise en charge thérapeutique sont divers, ils dépendent principalement de la nature de la pathologie associée.

SUMMARY

Title: The horseshoe kidney (about six cases and review of the literature).

Author: TAHIR Khaoula.

Reporter: Pr. EL AMMARI JALAL EDDINE.

Keywords: malformation, horseshoe kidney.

The horseshoe kidney is a congenital malformation of the upper urology tract characterized by the presence of an usually isthmus joining the two lower poles of the two kidneys, it is the most common type of renal fusion anomaly.

In the most of the cases, the horseshoe kidney is an incidental finding usually remains asymptomatic but individuals with this malformation may have other anomalies or complications because of its specific characteristics.

Objective:

Report the experience of urology department of CHU HASSAN II Fez in the the diagnostic and therapeutic management of the horseshoe kidney and its associated pathologies and compare our results with those of the literature.

Materiel and methods:

It is an analytic and retrospective study carried out on 6 patients followed for horseshoe kidney within the Urology department of CHU HASSAN II Fez between the year January 2009 and December 2016.

Results:

The average age of our patients was 39 years with extremes ranging from 16 to 58 years and the sexe ratio was 5/1 in favor of males.

The clinical symptomatology was dominated by lumbar pain (5 cases) associated with hematuria (2 cases) and acute retention of urine (1case).

Radiologically, the renal and pelvic ultrasound was performed in 5 cases. It had objectified a pyelocalyceal dilation (2 cases) associated with lithiasis (3cases). The CT was performed in all our patients; it had objectified the horseshoe kidney and characterized the associated complications.

Biologically, the renal function was altered in 4 cases and the culture revealed an urinary infection with Escherichia coli (2 cases).

In our series, we found, in all the cases, an associated pathology with horseshoe kidney: lithiasis in 5 cases and syndrome of the ureteropelvic junction in 2 cases.

For the treatment of associated lithiasis, pyelolithotomy was released in 4 cases; extracorporeal lithotripsy was performed in one case, while a percutaneous nephrolithomy was performed in second intention (1 case)

For the treatment of the ureteropelvic junction was consisted of a pyeloplasty according to Foley.

The drainage of the excretory pathway was performed by a ureteric catheter JJ .

The postoperative evolution was favorable in the majority of cases. However, 2 patients treated by pyelolithotomy presented residual lithiasis.

Conclusion:

The horseshoe kidney is a malformation that requires careful management because of its particularities.

The means of therapeutic management are various; they depend mainly on the nature of the associated pathology.

BIBLIOGRAPHIE

1. Manisha Sahay. Congenital anomalies of kidney and urinary tract (CAKUT). *Clinical Queries: Nephrology*2 (2013)156-165
2. Nikumbh RD,Kazi S,Ughade MN. Gross anatomy of the horseshoe kidney: a case report with brief review of literature. *Eur J Anat* 2014,18(2):128-131
3. Veyrac C. Anomalies congénitales du rein et de la voie excrétrice supérieure chez l'enfant. EMC 2004 ;34120-A-10.
4. O'Brien J, Buckley O, Doody O, et al. Imaging of horseshoe kidneys and their complications. *J Med Imaging Radiat Oncol.*2008;52:216-226
5. Bouty A,Gordon -Dubrasquet A,Pelluard F,Llanas B,Pietrera P,Dobremez E Anomalies congénitales du développement rénal. EMC 2016 ; [18-125-B-20]
6. Poirier J, Poirier I, Baudet J.Embryologie humaine. Paris : maloine ; 1993 (188p)
7. Kalfa N, Veyrac C, Dubois C, Morin D, Lopez C, Averous M. Malformations congénitales du rein. EMC, Urologie. 2009 18-125-A-10
8. Henry N, Sèbe P. Anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), 2008, Néphrologie, 18-001-C-10.
9. FRANCK NETTER ; Atlas d'anatomie humaine. Section V : Pelvis et périnée. 4ème édition;Edition : Masson. ISBN-10: 2294094735 ISBN-13: 978-2294094736.
10. Boatman DL, Cornell SH, Kölln CP.The arterial supply of horseshoe kidneys *AJR* 1971;113: 447-451.
11. KAMINA, « Anatomie clinique : Organe urinaires et génitaux – Pelvis -», 2e Edition, Tome 4, 2006
12. Laboratoire d'anatomie de la faculté de médecine de Fès
13. T. Gest, P. Tank, « Atlas d'anatomie », 2010
14. Cabrol C. et Coll.Anatomie du rein Anatomie tome 2 : Flammarion-Medecine-sciences ISBN :2-257-1025-3

15. Wu H, Snyder H. Developmental and Positional Anomalies of the Kidneys. In: Holcomb III GW, Murphy JD, Ostlie DJ, editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* (6th ed). Philadelphia: Saunders Elsevier;2014. p. 709-17
16. Taghavi K, Kirkpatrick J, Mirjalili SA, The horseshoe kidney: surgical anatomy and embryology , *Journal of Pediatric Urology* (2016), doi: 10.1016/j.jpurol.2016.04.033
17. Tripathi P, Guo Q, Wang Y, Coussens M, Liapis H, Jain S, et al. Midline signaling regulates kidney positioning but not nephrogenesis through Shh. *Developmental biology* 2010;340:518-27.
18. Gutierrez R. The clinical management of horseshoe kidney. *Amer J Surg* 1931, part I, 14, 671
19. Natsis K, Piagkou M, Skotsimara A, Protogerou V, Tsitouridis I, Skandalakis P. Horseshoe kidney: a review of anatomy and pathology. *Surg Radiol Anat.* 2014 Aug;36(6):517-26
20. Nakamura Y, Yi SQ, Iimura A, Terayama H, Naito M, Itoh M. Morphological observation of the horseshoe kidney with special reference to the vascular system in 2 Japanese cadavers. *Okajimas Folia Anat Jpn.* 2005;82(3):89-94.
21. Domenech-mateu JM, Gonzalez-compta X. Horseshoe kidney : a new theory on its embryogenesis based on the study of a 16-mm human embryo. *The anatomical record* 1988;222:408-417
22. Averous M, Veyrac C. Malformations congénitales du rein. *Encycl Méd Néphrol Urol* 1995. 18 (125): A10
23. Roopali D.N, Shahin K, Manohar N.U: Gross anatomy of the horseshoe kidney: a case report with brief review of literature, *Eur. J. Anat.* 18 (2): 128-131 (2014)

24. Rosenblum ND,MattooTK,Baskim LS,Kim MS,Renal ectopic and fusion anomalies. Available at <http://www.uptodate.com/contents/renal-ectopic-and-fusion%20anomalies>. Accessed March 1, 2017.
25. Glodny B,Petersen J,Hofmann KJ,Schenk C,Herwig R,Trieb T et al.Kidney fusion anomalies revisited: clinical and radiological analysis of 209 cases of crossed fused ectopia and horseshoe kidney. *BJU Int*2009;103:224–35
26. Cussenot O ,Desgrandchamps F ,Oilier P,Teillac P ,Le Duc A. Anatomical bases of percutaneous surgery for calculi in horseshoe kidney.*Surg Radiol Anat*1992;14 : 209-13
27. Stroosma OB.Horseshoe kidneys implications for transplantation and vascular surgery doctoral thesis of Maastricht university 2001 available at <http://pub.maastrichtuniversity.nl/01112309-bca6-401b-8d0f-6236ff66e1ec>
28. Rayer PFO.Fusion des reins. In: *Traité des Maladies des Reins et des Altérations de la Sécrétion Urinaire*. Paris: J-B. Baillière, 1841
29. Menezes de Goes G,De Campos Freire G,Borrelli M,Pompeo AC,Wroclawski FR, Transplantation of horseshoe kidney.*J Urol* 1981; 126:537-8.
30. Chateil JF, Diard F,Castell JF.Uropathies malformatives du haut appareil. EMC (paris), Radiodiagnostic, urologie-gynécologie, 1991, 34570, A10.
31. Campbell, M.: Embryology and anomalies of the urogenital tract. In: *Urology*. Philadelphia: W. B. Saunders Co., vol. I.p.227–491, 1954
32. Nation, E. F.: Horseshoe kidney, a study of thirty-two autopsy and nine surgical cases. *J Urol* 1945; 53: 762
33. Basar, H., Basar, R., Basar, M. M., and Erbil, M.: The comparison of the incidence of horseshoe kidney in autopsy cases versus urologic patient population. *Okajimas Folia Anat Jpn*1999; 76: 137

34. Dees, J. E.: The clinical importance of congenital anomalies of the upper urinary tract. *J Urol* 1941;46: 659
35. Weizer AZ, Silverstein AD, Auge BK, et al. Determining the incidence of horseshoe kidney from radiographic data at a single institution. *J Urol* 2003; 170:1722-1726
36. Lampel A, Lazica M, Bohnen K, Hohenfellner M, Thuroff JW, Schultz-Lampel D. Urolithiasis in horseshoe kidneys: therapeutic management. *Urology* 1996; 47 (2): 182-6.
37. Argimiro Collado S, Ruben PM, Ferran RB, Fernando MG, Alber RB. Current management of calculi in horseshoe kidneys. *Scand. J. Urol Néphrol* 2000; 34: 114-8
38. Benchekroun A, Lachkar A, Farih MH, Faik M, Soumana A, Marzouk M, Belahnech Z. Le rein en fer à cheval pathologique. A propos de 30 cas. *Ann Urol* 1998 ; 32. 5: 279-82.
39. Lemaitre G. Anomalies congénitales du rein et des voies excrétrices supérieures. EMC (paris), Radiodiagnostic, 4.2.0934120, A10 et 34120 A20
40. Dybiec E, Bieganska Klamut Z. Radiologic aspects of the coexistence of vesicoureteral reflux. *Marie curie Sklodowska Med.* 1996 ;51 :109-13.
41. Zondek, L. H. and Zondek, T.: Horseshoe kidney and associated congenital malformations. *Urol Int* 1964;18:347
42. Rayet P, Christiann F, Ngueodjibaye D, Carret P. Le rein en fer à cheval. *Gazette médicale (Paris)* 1995 ;102: 35: 16-18
43. Debre B, Teyssir P. Anomalies rénales congénitales. *Traité d'urologie*. Edit Méd Pierre Fabre. 1996 ; 4: 13-26.
44. Boatman DL, Kolln CP, Flocks RH. Congenital anomalies associated with horseshoe kidney. *J Urol* 1972; 107:205-7

45. Treiger brent FG, Khazan R, Goldman SM,marshall FF. Renal cell carcinoma with situs inversus totales. Urol 1993; 41 (5): 455-7.
46. Greenwood RD. Cardiovascular malformations associated with extracardiac anomalies. Clin Pediatr 1981; 23: 145-51Papin E,Doin G. Chirurgie du rein Paris 1928.p.205-29
47. Billiet I, Mattelaer J, Herpels V, Verresen H. Horseshoe kidney associated with left inferior vena cava. Br J Urol 1994; 331-2
48. Glodny, B., Petersen, J., Hofmann, K.J., Schenk, C., Herwig, R., Trieb, T. et al, Kidney fusion anomalies revisited: clinical and radiological analysis of 209 cases of crossed fused ectopia and horseshoe kidney. BJU Int 2009;103:224-235
49. Abeshouse B. Crossed ectopia with fusion, review of the literature and a report of four cases. Am J Surg 1947; 73: 658-83
50. Scott, J.E. Fetal, perinatal, and infant death with congenital renal anomaly. Arch Dis Child 2002;87:114-117.
51. Craver RD, Ortenberg J, Baliga R. Unilateral involvement of a horseshoe kidney and in trisomy 18. Pediatr Nephrol 1993; 7 (4): 375-8.
52. Cendron J, Schulman C. Urologie pédiatrique. Flammarion. Paris. 1985
53. Battin M, Albersheim S, Newman D. Congenital genitourinary tract abnormalities following cocaine exposure in utero.Am J Perinatol 1995;12 (6): 425-8.
54. Sharma V,Ramesh Babu CS ,Gupta OP.Horseshoe kidney: a multidetector computed tomography study.Int J Anat Res 2015; Vol 3(2):1049-55. ISSN 2321-4287
55. Odiase VO.Horseshoe kidney. A review of 25 cases. J R Coll Surg Edinb1983; 28: 41

56. Zeenat J, Shamim MFB, Rahima P. 99mTc-DMSA renal scan and 99mTc-DTPA renography findings in patients with horseshoe kidneys: experience of a single institute. *Bangladesh J Nuclear Med* Jan 2014 17(1): 25-9
57. Kvarstein B, Mathisen W. Surgical treatment of horseshoe kidney A Follow-up Study. *Scand J Urol Nephrol* 1974; 8: 10-2
58. Ryan JM, Murphy BL, Lee MJ, Boland GW, Muellefp R. Percutaneous ultrasonic lithotripsy in a patient with horseshoe Kidney. *Am J Roentgenol* 1997;169 (2): 447-51
59. Yohannes P, Smith AD. The endourological management of complications associated with horseshoe kidney. *J Urol* 2002;168:5-8
60. Fekak H, Mezzour MH, Rabii R, Joual A, Bennani S, El mrini M. Le rein en fer à cheval pathologique : aspects thérapeutiques. *Progrès en Urologie* (2004), 14, 485-8
61. Sharma SK, Bapn BC. Surgery of the horseshoe kidney -an experience of 24 patients. *Aust N Z J Surg* 1986 ;56, 175-7
62. Natsis K, Piagkou M, Skotsimara A, Protogerou V, Tsitouridis I, Skandalakis P. Horseshoe kidney: a review of anatomy and pathology. *Surg Radiol Anat.* 2014 Aug;36(6):517-26
63. Bennani S, Touijer A, Elmrini M, Benjelloun S. Le rein en fer à cheval pathologique. Aspects thérapeutiques. *Ann urol(paris)* 1994, 28(5) :254-7.
64. Jira H, Ameer A, Kasmaoui E, Ghadouane M, Alami M, Abbar M. Rein en fer à cheval pathologique. À propos de 13 cas. *Ann Urol* 2002 ; 36 : 22-5
65. Brisset JM, Olier C. Hydronéphrose. *EMC (paris) Techn Chir Urol Gynécol.* 4.0.03.41085.
66. Ross JH, Kay R. Ureteropelvic junction obstruction in anomalous kidneys. *Urologic Clinics of North America* 1998; 25. 2: 219-25

67. Takagi Y, Kanai S. A case of renal cell carcinoma in a horseshoe kidney. *Hinyokika Kyo* 1992 ; 38 : 697-8.
68. Fazio L, Razvi H, Chin JL. Malignancy in horseshoe kidneys: review and discussion of surgical implications. *Can J Urol* 2003; 10:1899-904.
69. Hayashi T, Fukuda H, Hagiwara T, Sakai K. Renal cell carcinoma in a horseshoe kidney. *Hinyokika Kyo* 1991 ; 37 : 613-5.
70. Neville H, Ritchey M, Shamburger R, Perlman S, Yoshioka T. The occurrence of Wilm's tumour in horseshoe kidneys: a report from the National Wilm's Tumour Study Group (NWTSG). *J Pediatr Surg* 2002; 37: 1134-7.
71. Sawicz-Birkowska K, Apoznanski W, Kantorowicz-Szymik S et al. Malignant tumours in a horseshoe kidney in children: a diagnostic dilemma. *Eur J Pediatr Surg* 2005; 15: 48-52..
72. Talpallikar MC, Sawant V, Hirugade S, Borwankar SS, Sanghani H. Wilms' tumor arising in a horseshoe kidney. *Pediatr Surg Int* 2001; 17: 465-6
73. Krishnan B, Truong LD, Saleh G. Horseshoe kidney is associated with an increased relative risk of primary renal carcinoid tumor. *J Urol* 1997; 157: 2059-66
74. Begin LR, Guy L, Jacobson SA, Aprikian AG. Renal carcinoid and horseshoe kidney: a frequent association of two rare entities – a case report and review of the literature. *J Surg Oncol* 1998; 68:113-9.
75. Klimberg I, Epstein H, Wajman Z. Oncocytoma in a horseshoe kidney. *J Urol* 1986 ; 135 : 1002-4.
76. Mottola A, Di Cello V, Saltutti C, Natali A, Fiorelli C, Barbagli G. Oncocytoma in a horseshoe kidney. *Minerva Urol Nefrol* 1992 ; 44 : 253-5
77. Kapur Vk, Sakalkale, Ramprasad, Waingankar Vs. Association of extrarenal Wilms' tumor with a horseshoe kidney. *J Pediatr Surg* 1998 ;(6), 33 :935-7.

78. Nikièma Z, Yaméogo C, Ouangré A, Kambou T, Cissé R. Traumatisme ferme d'un rein en fer à cheval : aspect et place du scanner : à propos d'un cas. *J Afr Imag Méd* 2013; (5), 3: 178-84
79. Heredero Zorzo O, Palacios Hernández A, Eguíluz Lumbreras P, Herrero Polo M, Gomez VR, Zancajo MA et al. Horseshoe kidney rupture. *Arch Esp Urol* 2009; 62 (2): 131-3
80. Molina Escudero R, Cancho Gil MJ, Husillos Alonso A, Lledó García E, Herranz Amo F, Ogaya Piniés G, et al. Traumatic rupture of horseshoe kidney. *Urol Int* 2012;88:112-4
81. Samison LH et coll. Rupture isthmique complète post-traumatique d'un rein en fer à cheval. *Progrès en Urol* 2006 ;16, 201-3
82. Strauss S, Dushnitsky T, Amir P, Hana M, Libson E, Pinchas D. Sonographic features of horseshoe kidney: review of 34 patients. *J Ultrasound Med* 2000;19: 27- 31.
83. Platt JF, Ellis JH, Korobkin M, Reige K. Helical CT evaluation of potential kidney donors. *Am J Roentgenol* 1997;169. 5:1325-30.
84. Rayet P, Christiann F, Ngueodjibaye D, Carret P. Le rein en fer à cheval. *Gazette médicale Paris* 1995 ;102: 35: 16-8.
85. De la taille A, Houdelette P, Houlgatte A, Saporta F, Berlizot P, Fournier R. Diagnostic tardif d'avulsion de la jonction pyélourétéral traitée par une urétéocalcicostomie. *Ann Urol* 1997 ;31 : 2788-90.
86. Abson C, Jones M, Palmer A, Persey M, Gabriel R. Horseshoe kidney, focal sclerosing glomerulonephritis. *Nephron* 1991; 58(1): 124
87. Bailey RR, Shand Bi, Walker Rj. Reversible erythrocytosis in a patient with a hydronephrotic horseshoe kidney. *Nephron*. 1995;70(1):104-5

88. Artioukh DY, Wake PN, Edwards PR, Moody Ap. Problems of abdominal aortic aneurysm associated with horseshoe kidney. Eur J Vasc Endovasc Surg1997,14(1): 75-8.
89. Cunningham MI, Mann N.Pulmonary agenesis : a predictor of ipsilateral malformations.Am J Medi Genetics, USA, 1997, 70(4):391-8
90. Brum Fa, Becker M, Uglione A, DA Ros CT.Polycystic horseshoe kidney. J Urol, USA1997;158-6
91. Platt JF,Ellis JH,Korobkin M,Reige K. Helical CT evaluation of potential kidney donors. Am J roentgenol USA 1997;169(5)1325-30
92. Del pobil Moreno JL,Morales A,Rodriguez M. Hydatid cyst and horseshoe kidney : an exceptional association.Actas Urol Esp1996;20(9) :853-8.
93. Guesmi R,Chaabouni Y, Mnif K,Makni S,Boudawara T,Kammoun K et al. Rein en fer à cheval et syndrome néphrotique. Néphr Thérap sept 2015 ;11 (5) :342
94. Grenwood RD.Cardiovascular malformations associated with extracardiac anomalies. Clin pediater 1981, 23: 145-51
95. Dana A et Martin B. UIV : importance technique. de printemps de la Sigu 1999 Marrakech la Mamounia.
96. Irshad A, Ackerman S, Ravenel J, Coombs BD, Lin EC.Horseshoe kidney imaging eMedicine. Oct 28, 2015. Available at:
<http://emedicine.medscape.com/article/378396-overview#a5> [Accessed June 7, 2017].
97. Patel N.A,Suthar P.P .Ultrasound appearance of congenital renal disease:Pictorial review. Egyp J Radiol Nuclear Med aout2014 aout; 45: 1255-1264
98. 111 Banerjee B, Brett I.Ultrasound diagnosis of horseshoe kidney Br J Radiol 1991; 64(766):898-900

99. Cormier L, Lefèvre F, Gaucher O, Mourey E, Mangin P. Anomalie de la jonction pyélo-urétérale et hydronéphrose. EMC (Elsevier, Paris), Néphrol Urol 1999, 18-150-B-10: 11.
- 100.113 Shokeir AA, Provoost AP, Nijman RJ. Recoverability of renal function after relief of chronic partial upper urinary tract obstruction. BJU Int 1999 Jan;83(1):7-11.
- 101.114 Strauss S, Dushnitsky T, Peer A, Manor H, Libson E, Lebensart PD. Sonographic features of horseshoe kidney: review of 34 patients. J Ultrasound Med 2000;19:27-31
102. Rose JS, Levitt MA, Porter J, Hutson A, Greenholtz J, Nobay F et al. Does the presence of ultrasound really affect computed tomographic scan use? A prospective randomized trial of ultrasound in trauma. J Trauma 2001;51: 545-50.
103. Danguy M, Auberget JL, Cosnard G, Vallancien G. Traumatismes du rein et de l'urètre. Encycl Méd Chir (Paris) 1990; 34370A10: 1-16.
104. Bourlaud G, Auberget JL, Timbal Y. Hydronéphrose et syndrome de la jonction pyélo-urétérale. A propos de 93 cas. J Chir, Paris 1989 ; 126, 8-9 : 446-50.)
105. Faucompret S, Farthouat P, Deligne E, Louis C, Breda Y. Cancer sur rein en fer à cheval : à propos d'un cas de découverte fortuite. Ann Urol 2002 ; 36 : 81-6
106. Bellin MF, Vasile M, Lebleu I, Combaras J, Akakpo JP, Grenier PH. Lésions traumatiques du rein. Feuillet de Radiol 200 ; 41, n° 1, 11-8
107. Uriot C, Hoa D, Leguen V, Lesnik A, Lopez FM, Pujol J et al. Traumatisme du rein et de l'urètre. EMC Radiol 2005;2: 637-652
108. Santucci RA, Wessells H, Bartsch G, Descotes J, Heyns CF, Mc Anninch JW et al. Evaluation and management of renal injuries : consensus statement of the renal trauma subcommittee. BJU Intern 2004; 93, 937-54.)

109. Baumgarten DA, Baumgartner BR. Imaging and radiologic management of upper urinary tract infections. *Urol Clin North Am* 1997; 24: 545-69
110. Gutiérrez DM, Rodríguez.F, Guerra.JC. Renal anomalies of position, shape and fusion: radiographic analysis .*Revista de la Federación Ecuatoriana de Radiología*. 2013 dec ;6 :24-30
111. Dominique D. Scanner à rayons X tomodensitométrie. Edition Masson 2000
112. Hertsb R, Colld M ,Lieberm L ,Streems B,Novicka C. Triphasic helical CT of kidneys: Contribution of vascular phase scanning in patients before urologic surgery. *AJR* 1999;173,1273-77
113. 133 Dorfener R, Zadeh YS, Holzenbein T, Lammer J. Spiral CT during selective accessory renal artery angiography. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1998 Mar - April; 21(2): 179-82
114. 134 -Hubert J, Blum, Claudon M, Regent D, Mangin P. Interet du scanner avec reconstruction tridimensionnelle de surface en urologie. *Prog urol* 1994 ; 4(6) : 937-50
115. Smith III.PH, Makari.JH. Congenital anomalies of the kidney: number, position, rotation, and vasculature. In: Barakat.AJ, Rushton. HG, editors. *Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract*. Switzerland: Springer;2016. p.40
116. Traxera O, Lechevallier E, Saussine C. Bilan métabolique d'un patient lithiasique. Le rôle de l'urologue. *Progrès en urologie* 2008; 18:849-56
117. Merran S. Endoscopie virtuelle des voies urinaires supérieures. *Signu les journées du printemps 1999 Marrakech-La mamounia*.
118. Liberman SN, Halpern EJ, Sullivan K, Bagley DH. Spiral computed tomography for staphorn calculi. *Urol* 1997;50: 51

119. Yap.WW, Wah.T, Joyce.AD.Management of stones in abnormal situations horseshoe kidney. In: Smith.AD, Badlani.GH, Preminger.GM, Kavoussi.LR, editors. Smith's Textbook of Endourology, Third Edition. New York: Blackwell;2012. p.702-6
120. Cormier L, Lefèvre F, Gaucher O, Mourey E, Mangin P. Anomalie de la jonction pyélo-urétérale et hydronéphrose. EMC (Elsevier, Paris), Néphrol Urol 1999 ;18-150-B-10 :11
121. Herts BR. CT and CT angiography for the identification of crossing vessels at the ureteropelvic junction. Urol Clin North Am 1998 May;25(2):259-69
122. Pozniak MA, Nakada SY. Three-dimensional computed tomographic angiography of horseshoe kidney with UPJ obstruction. Urology 1997;49 (2): 267-8
123. Myint .M, Luke.S ,Louie-Johnsun .M.Laparoscopic pyelolithotomy and pyeloplasty in a horseshoe kidney. ANZ J .Surg Nov 2013; 85(6):492-3
124. Lee.SH, Bae.MH, Choi.SH, Lee.JS, Cho.YS, Joo.KJ et al. Wilms' Tumor in a Horseshoe Kidney. Kju. 2012 Aug; 53(8): 577-80.
125. Lee CT, Hilton S, Russo P. Renal mass within a horseshoe kidney: preoperative evaluation with three-dimensional helical computed tomography. Urology. 2001;57:168-170
126. Descotes JL, Hubert J, Sengel C. Traumatisme du rein et de l'uretère : Apport de l'imagerie médicale. Progrès en Urol 2003 ; 13 :1129-43
127. Craig AP. Urinary Tract Obstruction in Children. J Urol 1995 Nov;154(5):1874-83.
128. Mostafavi MR, Prasad PV, Saltzman B. Magnetic resonance urography and angiography in the evaluation of a horseshoe kidney with uretero-pelvic junction obstruction. Urology USA 1998;51 (3): 484-6.

129. Taupitz.M, Kubik-Huch.RA. The kidneys and upper urinary tract. In: Hamm.B, Krestin.GP, Laniado.M, Nicolas.V, Taupitz.M, editors. MR Imaging of the Abdomen and Pelvis. New York : Thieme ; 2010. p.143-50
130. O'Malley ME, Soto JA, Yucel EK, Hussain S. MR urography: evaluation of a three-dimensional fast spin-echo technique in patients with hydronephrosis. *AJR Am J Roentgenol* 1997 Feb;168(2):387-392
131. Rieumont MJ, Kaufman JA, Geller SC, Yucel EK, Cambria RP, Fang LS et al. Evaluation of renal artery stenosis with dynamic gadolinium-enhanced MR angiography. *AJR Am J Roentgenol* 1997 Jul;169(1):39-44.
132. Reddy M, Studentsova Y, Saranoff V, Zanzani I, Margouleff D. Diagnosis of horseshoe kidney not shown on ultrasound but clearly visualized by renal scintigraphy. *Clinical Nuclear Medicine* 2000; 25: 626-7
133. Robert M, Averous M, Galifer PB, Guiter J. Contusion abdominale de l'enfant. Diagnostic et traitement des lésions rénales. *J Chir* 1992 ; 2 : 88-94
134. Vivier PH, Dolores M, Le Cloirec J, Beurdeley M, Liard A, Elbaz F et al. Imaging evaluation of renal function: principles and limitations. *J Radiol* 2011; 92:280-90
135. Taylor AJ, Nally JV. Clinical application of renal scintigraphy. *Am J Roentgen* 1995; 164: 31-41
136. Reid WP, Mueck EC. Horseshoe kidney: a 40-year experience. *J Urol* 1975 .Vol.113
137. Chen ZF. Surgical treatment of congenital horseshoe kidney: Report of 21 cases. *Chung Hua Waiko Tsa Chih* 1991;29 (7): 435-63.
138. Cussenot O, Gasman D, Le duc A. Voies d'abord du rein. *Encycl Med Chir Paris. Techniques Chir Urol Gynécol* 1994 ; 41-005: 16.
139. Eres FJ, Gonzalvo V, Colomer F, Zaragoza J. Hypernephroma at the isthmus of a horseshoe kidney. *Actas Urol Esp* 1991;15 (4): 384-6

140. Euvaranathans K, Tan EC, Tung KH, Foo KT. Stones in horseshoe kidneys: results of treatment by extracorporeal shock wave lithotripsy and endourology. *J Urol* 1991; 146 (5): 1213-5
141. Kirkali Z, Esen AA, Mungan MU. Effectiveness of extracorporeal shock wave lithotripsy in the management of stone bearing horseshoe kidneys. *J Endo Urol* 1996; 10 (1): 13-15.
142. Tunk L, Tokgoz H, Tan MO, Kupeli B, Karagolan U, Bozkirli I. Stones in anomalous kidney: results of treatment by shock wave lithotripsy in 150 patients. *Int J Urol* 2004; 11(10): 831-6.
143. Torrecilla ortiz C, Ponce Campuzano A, Contreras GJ, Perez LM, Colom FS, Vignes JF. Treatment of lithiasis in horseshoe kidney with extra corporal shock-wave lithotripsy. *Actas Urol Esp* 2001; 25: 50-54.
144. Gallucci M, Vincenzoni A, Schettini M, Fortunato P, Cassanelli A, Zaccara A. Extracorporeal shock wave lithotripsy in ureteral and kidney malformations. *Urol Int* 2001; 66: 61-5.
145. Jones DJ, Wichhah JEA, Kellett MJ. Percutaneous nephrolithotomy for calculi in horseshoe kidneys. *J Urol* 1991; 145: 481-3.
146. Shokeir AA, El-nahas AR, Shoma AM, Eraky I, El-kenawy M, Mokhtar A et al. Percutaneous nephrolithotomy in treatment of large stones within horseshoe kidney. *Urology* 2004; 64(3): 426-9
147. Alotaibi K, Hosking DH. Percutaneous stone removal in horseshoe kidneys. *J Urol* 1999; 162: 674-7.
148. Goswami AK, Shrivastava P, Mukherjee A, Sharma SK. Management of colonic perforation during percutaneous nephrolithotomy in horseshoe kidney. *J Endourol* 2001 ; 15(10): 989-91.

149. O. Traxer. Traitements chirurgicaux de la lithiase urinaire. EMC 2003 ;18- 106 A -10
150. Devarajan R, Ashraf M, Beck RO, Lemberger RJ, Taylor MC. Holmium : YAG lasertripsy for ureteric calculi: an experience of 300 procedures. Br J Urol 1998 ; 82 : 342-347.
151. Daudon M ,Cohen-Solal F,Lacour B, Jungers P.Lithiases et anomalies des voies urinaires : la composition des calculs est-elle indépendante de l'anomalie anatomique?.Prog Urol (2003), 13
152. Brisset JM, Olier C.Hydronephrose. Encycl Méd Chir Paris, Techn Chir Urol Gynécol 1990 ; 4.0.03.41085.
153. Ross JH, Kay R. Ureteropelvic junction obstruction in anomalous kidneys. Urologic Clinics of North Am 1998; 25(2): 219-25.
154. Leclair MD, Camby C, Capito C, de Windt A, Podevin G, Heloury Y. Retroperitoneoscopic nephroureterectomy of a horseshoe kidney in a child. Surg Endosc 2003;17:1156
155. Wein AJ, Kavoussi LR, Campbell MF, editors. Campbell-Walsh urology / editor-in-chief, Alan J. Wein ; [editors, Louis R. Kavoussi ... et al.]. 10th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2012.
156. FEB F. A new plastic operation for stricture at the uretero-pelvic junction. Report of 20 operations 1937. J Urol 2002;167(2 Pt 2):1075-95; discussion 1096.
157. Audry G, De Vries P, Bonnard A : Particularités du traitement de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale .Annal Urol EMC Urol 2006 ;40 : 28-38.
158. Jabbour ME, Goldfischer ER, Stravodimos KG, Klima WJ, Smith AD. Endopyelotomy for horseshoe and ectopic kidney. J Urol 1998; 160: 694-7.

159. Allen RC, Talavera F, Noble MJ, Schwartz BF. Horseshoe kidney. eMedicine. Oct 28, 2015. Available at: <http://emedicine.medscape.com/article/441510-overview#a5> [Accessed June 7, 2017].
160. Winfield HN. Management of adult ureteropelvic junction obstruction--is it time for a new gold standard? J Urol 2006;176(3):866-7.
161. Eden C, Gianduzzo T, Chang C, Thiruchelvam N, Jones A. Extraperitoneal laparoscopic pyeloplasty for primary and secondary junction obstruction. J Urol 2004; 172: 2308-11.
162. Bove P, Ong AM, Rha K, Pinto P, Jarrett WT, Kavoussi LR. Laparoscopic management of ureteropelvic junction obstruction in patients with upper urinary tract anomalies. J Urol 2004;171:77-79
163. Blanc T, Koulouris E, Botto N, Paye-Jaouen A, El-Ghoneimi A. Laparoscopic pyeloplasty in children with horseshoe kidney. J Uro Apr 2014;191, 1097-103
164. Bellman GC, Yamaguchi R. Special considerations in endopyelotomy in a horseshoe kidney. Urology 1996; 47 (4): 582-6.
165. Hefty TR, Olson LC, Latchamsetty KC. Aortic extension for en Bloc : Transplantation of horseshoe kidneys. Urology 2007;69: 375-6.
166. Valla J, Capenter X, Zavate A, Steyaert H. Horseshoe kidney and endoscopic surgery/retro or transperitoneal approach?. Presented at the ESPU & AAP section on urology e second joint meeting. Uppsala, Sweden; 2005
167. Pardalidis NP. Endoscopic and laparoscopic treatment of ureteropelvic junction obstruction. J Urol. 2002;168:1937-1940
168. Alexander Tsivian, Avraham Shtricker, Shalva Benjamin, A. Ami Sidi. Laparoscopic Partial Nephrectomy for Tumour Excision in a Horseshoe Euro Urol 51 1433-1434 (2007) PARTIE 1

169. Scavuzzo A, Santana Rios.Z,Diaz-Gomez.C,Varguez Gonzalez.B,Osornio-Sanchez.V, Bravo-Castro.E et al Renal cell carcinoma in a pregnant woman with horseshoe kidney. *Urol Case Rep* 2017 May11;13:58-60
170. Abbott KC, Musio FM, Chung EM, Lomis NN, Lane JD, Christina CM. Transjugular renal biopsy in high-risk patients: an American case Series *BMC Nephrology* 2002, 3:5
171. Hohenfellner M, Schultz-Lampel D, Lampel A, Steinbach F, Cramer B.M, Thüroff J.W. Tumor in the horseshoe kidney: clinical implications. *J. Urol.* 1992. 147 (4). 1098-102.
172. Jarzemski.P, Listopadzki.S .Laparoscopic horseshoe kidney isthmusectomy: four case reports. *Videosurgery Miniinv* 2014; 9 (1): 115-120
173. Jeffery A, Rodney J, Daniel C, Robert J. En bloc transplantation of a horseshoe kidney from a high risk donor. *J. Urol.* 1994. 152: 468-7
174. Stroosma OB, Scheltinga MRM, Stubenitsky BM, Kootstra G. Horseshoe kidney transplantation: an overview. *Clin Transplantation* 2000: 14: 515-519.
175. Nelson RP, Palmer JM. Use of horseshoe kidney in renal transplantation: technical aspects. *Urology* 1975: 6:357
176. Stroosma OB, Smits JM, Schurink GW, de Boer J, Persijn GG, Kootstra G. Horseshoe kidney transplantation within the eurotransplant region: a case control study. *Transplantation.* 2001;72:1930-1933.
177. Pontinen T, Khanmoradi K, Kumar A, Kudsi H, Cheng Kung S, Chewaproug D, Zaki R, Ortiz J. Horseshoe kidneys: an underutilized resource in kidney transplant. *Exp Clin Transplant.* 2010;8:74-78.
178. Tan HP, Samaniego MD, Montgomery RA, Burdick JF, Maley WR, Kraus ES, Ratner LE. Donor horseshoe kidneys for transplantation. *Transplantation.* 2001;72:869-873.

179. Uzzo RG, Hsu TH, Goldfarb DA, Taylor RJ, Novick AC, Gill IS. Strategies for transplantation of cadaveric kidneys with congenital fusion anomalies. *J Urol.* 2001;165:761–765.
180. Stroosma OB, Schurink GW, Smits JM, Kootstra G. Transplanting horseshoe kidneys: a worldwide survey. *J Urol.* 2001;166:2039–2042.
181. Foster JT, Morrissey PE. Segmental renal ischemia following transplantation of horseshoe kidney as separate allografts. *Case Rep Transplant.* 2013;2013:852127.
182. Hau HM, Morgul HM, Uhlmann D, Thelen A, Fellmer P, Benckert C, Tautenhahn HM, Bartels M, Jonas S. Horseshoe kidney for transplantation: technical considerations. *Scand J Urol.* 2013;47(1):76–79.
183. Sieńko J, Kotowski MJ, Nowacki A, Romanowski M, Sulikowski T, Ostrowski M. Methylene blue usage in horseshoe kidney graft separation: case report. *Transplant Proc.* 2014;46(8):2923–2926.
184. Vernadakis S, Moris D, Kaiser G, Kykalos S, Sotiropoulos GC. Horseshoe kidney transplantation. *Am Surg Sep.* 2013;79(9):298–299.
185. Sezer TO, Solak I, Sozbilen M, Firat O, Yilmaz M, Toz H, Sarsik B, Isayev C, Harman M, Hoscokun C. A horseshoe kidney from a live donor as a renal transplant case report. *Exp Clin Transplant.* 2013;11(5):454–457.
186. Aikawa M., Hashiba T., Dobashi Y., Inoue S., Kuzuhara K., Otsubo O. A case report of use of horseshoe kidney as renal transplant from live donor [In Japanese] *Nihon Hinyokika Gakkai Zasshi.* 1998;89:62–65.
187. Inoue S., Imai K., Kuzuhara K., Ootubo O., Yamada A. Use of horseshoe kidney as renal transplant from living donor: its surgical feasibility and pitfalls. *Transplant. Proc.* 2000;32:1586–1588

-
188. Huser N., Geraurer K.E., Novotny A.R., Assfalg V., Stangl M.J. Successful living donor transplantation of a kidney with horseshoe malformation: extending the donor pool. *Transplant. Int.* 2005;18:761–762
189. Dinckan A., Tekin A., Turkyilmaz S., Kocak H., Gurkan A., Erdogan O. Horseshoe kidney for transplant: report of 3 cases. *Exp. Clin. Transplant.* 2007;5:716–719.
190. . Kumar S., Agarwal D.K., Guleria S., Pushkar P. Expanding the living renal donor pool by using a horseshoe kidney. *Indian J. Nephrol.* 2015;25:124–125.
191. Justo-Janeiro JM, Orozco EP, Reyes FJ, et al. Transplantation of a horseshoe kidney from a living donor: case report, long term outcome and donor safety. *Int J Surg Case Rep.* 2015; 15: 21– 25.
192. Yun.S, Woo.HD,Doo.SW,Kwon.SH,Noh.H,Song.D.Transplantation of a horseshoe kidney found during harvest operation of a cadaveric donor: a case report .J Korean Med Sci 2014; 29: 1166–1169