

UNIVERSITÉ DE LILLE
FACULTÉ DE MÉDECINE HENRI WAREMBOURG
Année : 2020/2021

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT
DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Imagerie des lymphangiectasies rénales

Présentée et soutenue publiquement le 28 octobre 2021 à 16 heures
au Pôle Formation
par **Louis ALDEBERT**

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Philippe PUECH

Assesseurs :

Monsieur le Professeur Olivier HELENON

Monsieur le Professeur Xavier DEMONDION

Monsieur le Professeur Xavier LEROY

Monsieur le Docteur Jean-Christophe FANTONI

Directeur de thèse :

Monsieur le Professeur Philippe PUECH

Avertissement

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

Table des matières

Table des matières

Table des matières	4
Abréviations.....	6
Figures et tableau.....	7
Introduction.....	8
Lymphes et système lymphatique rénal	10
Introduction	10
Particularités des lymphatiques.....	12
Paroi.....	12
Architecture tissulaire.....	13
Valves	14
Péristaltisme	14
Composition de la lymphe	14
Mécanismes modifiant la formation et le flux lymphatique	16
Anatomie du système lymphatique.....	18
Le conduit thoracique.....	19
Canal lymphatique droit	20
Anatomie des lymphatiques du rein	21
Historique.....	21
Répartition.....	22

Techniques d'exploration des lymphatiques	25
Lymphographie.....	25
Scanner	26
IRM.....	27
Echographie	28
Médecine nucléaire : lymphoscintigraphie.....	29
Imagerie des lymphatiques rénaux.....	31
Particularités des lymphatiques rénaux.....	31
Quand observe-t-on les lymphatiques rénaux ?	31
Obstruction au drainage lymphatique.....	32
Augmentation du flux lymphatique	40
Idiopathique	47
Sémiologie et classification topographique	47
Sémiologie	47
Modes de révélation.....	59
Evolution et Complications.....	59
Diagnostics différentiels	62
Discussion	71
Conclusion.....	77
Référence	78

Abréviations

AAST : American Association for the Surgery of Trauma

BFFE : Balanced Fast Field Echo

FSE : Fast Spin Echo

HASTE : HAIf fourier Single shot Turbo spin Echo

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

LYVE-1 : LYmphatic Vessel Endothelial hyaluronan receptor 1

MIP : Maximum Intensity Projection

NCS : Nut-Cracker Syndrome

NS : Normal Saline

PBS : Phosphate-Buffered Saline

TDM : TomoDensitoMétrie

TEP : Tomographie par Émission de Positron

TSE : Turbo Spin Echo

UH : Unité Hounsfield

VEGFR-3 : Vascular Endothelial Growth Factor Receptor 3

VHL : Von Hippel Lindau

Figures et tableau

- Figure 1.** Schéma de la structure microscopique d'un capillaire lymphatique
- Figure 2.** Schéma de l'organisation pariétale des capillaires et vaisseaux lymphatiques
- Figure 3.** Schéma récapitulatif des différents mécanismes modifiants le flux lymphatique rénal
- Figure 4.** Anatomie du système lymphatique du corps humain
- Figure 5.** Anatomie lymphatique du rein
- Figure 6.** Anatomie lymphatique ganglionnaire locorégionale des reins
- Figure 7.** Exemple de lymphangiectasies dans un contexte de nut-cracker syndrome (ou syndrome de la pince aorto-mésentérique)
- Figure 8.** Exemples de lymphangiectasies dans un contexte de transplantation rénale
- Figure 9.** Exemple de lymphangiectasies post-transplantation hépatique (même patient)
- Figure 10.** Exemple de lymphangiectasies dans un contexte de fibrose rétro-péritonéale
- Figure 11.** Exemple de lésions évocatrices de lymphangiectasies apparues dans les suites d'une radiothérapie abdominale pour une prise en charge oncologique
- Figure 12.** Exemple de lymphangiectasies au cours d'une pancréatite aiguë
- Figure 13.** Exemple de lymphangiectasie apparue et croissante après néphrectomie partielle
- Figure 14.** Exemple de lymphangiectasies post-thrombose de veine rénale
- Figure 15 :** Exemple d'engorgement lymphatique aigu post-pyélonéphrite
- Figure 16.** Régression de lymphangiectasies au cours d'une insuffisance cardiaque chronique
- Figure 17.** Exemple de lymphangiectasies dans un contexte de varices spléno-rénales sur hypertension portale
- Figure 18.** Particularités sémiologiques de certaines lymphangiectasies
- Figure 19.** Lymphangiectasies sinusales
- Figure 20.** Lymphangiectasies médullaires
- Figure 21.** Lymphangiectasies transparenchymateuses
- Figure 22.** Lymphangiectasies corticales
- Figure 23.** Lymphangiectasies péri-rénales
- Figure 24.** Classification récapitulative de l'ensemble des localisations et de l'abondance des lymphangiectasies
- Figure 25.** Courbe de l'évolution de l'atténuation (UH) du faisceau de rayons X (TDM) en fonction de la concentration en albumine
- Figure 26.** Évolution du signal IRM en pondérations T1 et T2 en fonction de la concentration en protéines
- Figure 27.** Complications compressive (images du haut) et hémorragique (images du bas) de lymphangiectasies
- Figure 28.** Lymphangiectasie faisant saillie dans la lumière calicelle

Tableau 1 : Caractéristiques radiologiques et complications des lymphangiectasies rénales

Introduction

Dans la pratique courante de l'imagerie, la découverte de kystes rénaux est une situation extrêmement banale. Tellement banale qu'ils ne sont, fréquemment, pas décrits dans le compte rendu des radiologues.

Dans un service spécialisé d'imagerie génito-urinaire où la réalisation d'imageries rénales est pluriquotidienne, il est intéressant de s'interroger sur ces kystes rénaux. Nous avons remarqué que certains "kystes" présentent des caractéristiques qui ne sont pas décrites dans la littérature : certaines formes, évolution ou signal IRM etc...

Dans le même temps, des améliorations techniques en anatomopathologie ont fait avancer les connaissances sur l'anatomie lymphatique du rein et du péri-rein : les vaisseaux lymphatiques sont omniprésents dans le rein, dans le cortex comme dans la médullaire. Une pathologie touchant la vascularisation lymphatique rénale est déjà connue, la lymphangiomatose rénale, qui nous donne des informations sur une pathologie lymphatique rénale avancée.

Nous avons fait le rapprochement de ces différents éléments, ce qui nous a amené à collecter les différents cas de figure, à rechercher des facteurs favorisants ou des contextes récurrents, et à chercher à classer ces lésions.

Dans un premier temps nous verrons les caractéristiques physiopathologiques de la formation de la lymphe et de sa composition, ainsi que l'anatomie du système lymphatique systémique et rénal.

Dans un second temps, nous détaillerons les différentes techniques d'exploration des lymphatiques.

Dans un troisième temps, nous développerons l'imagerie des lymphatiques rénaux, leurs caractéristiques et leur classification, les situations cliniques de découvertes, et les diagnostics différentiels.

Lymphes et système lymphatique rénal

Introduction

Les lymphatiques ont un rôle essentiel dans le maintien de l'homéostasie du corps humain. Ils ont pour objectif de drainer les fluides et les macromolécules des espaces interstitiels vers la circulation systémique.

Les vaisseaux lymphatiques du corps humain se forment à partir de capillaires borgnes (à l'inverse des autres systèmes vasculaires), naissant dans les espaces interstitiels. Ils se regroupent pour former des vaisseaux pré-collecteurs puis collecteurs, de taille croissante, et se drainent progressivement dans le système veineux (1). Les canaux collecteurs sont connectés avec les chaînes ganglionnaires qui réalisent un travail de tamisage du contenu lymphatique (ayant pour objectif principal l'immunité).

Le système lymphatique final correspond à un réseau d'innombrables capillaires et conduits, siège de multiples interconnexions, et se trouvant dans la majorité des organes, à l'exception des tissus avasculaires, du système nerveux central et de la moelle osseuse.

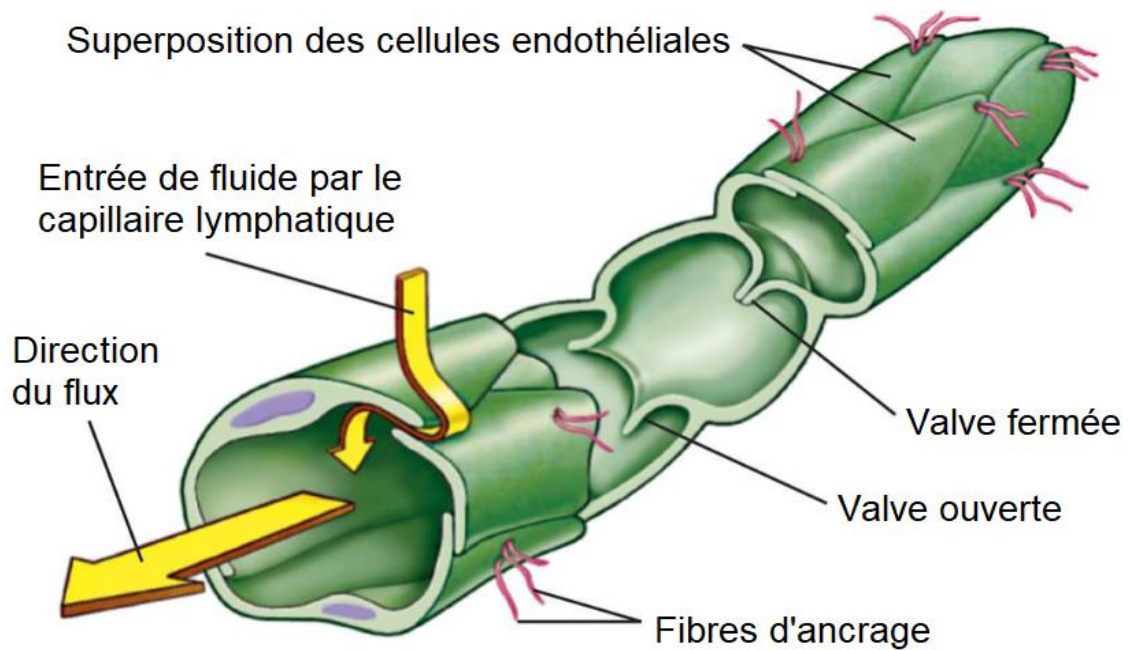


Figure 1. Schéma de la structure microscopique d'un capillaire lymphatique (d'après Thibodeau and Patton, anatomy and physiology, 2007)

La superposition des cellules endothéliales réalise un aspect "en feuille de chêne" permettant le passage de fluide de l'interstitium vers la lumière du capillaire selon le gradient de pression.

On note l'absence de cellule musculaire lisse, à l'inverse des canaux pré-collecteurs, collecteurs et des vaisseaux lymphatiques plus proximaux.

Le système lymphatique a **trois objectifs / rôles** principaux :

- Le drainage : L'accumulation de fluide et de macromolécules dans les tissus pouvant perturber la bonne oxygénation, le système lymphatique va avoir un rôle de drainage, essentiel pour maintenir un bon équilibre et pour permettre une oxygénation optimale des organes.
- L'immunité : La lymphe, transportée par les vaisseaux lymphatiques, va permettre la circulation des éléments de l'immunité (globules blancs, protéines – anticorps/antigènes).

- L'acheminement : Le réseau lymphatique drainant le système digestif, va réaliser le transport de lipides et de vitamines ingérés à la suite des repas (principalement les vitamines liposolubles).

Particularités des lymphatiques

Paroi

L'endothélium des capillaires lymphatiques possède une organisation unique (2) (3). En forme de « feuille de chêne » les cellules endothéliales sont reliées par des jonctions discontinues dites « en bouton » : les bords libres des cellules superposés de chaque côté par ces jonctions forment des « clapets » à travers lequel les fluides s'écoulent unidirectionnellement selon un gradient de pression entre l'interstitium et la lumière capillaire. Le capillaire ne possède pas de cellule musculaire au sein de sa paroi. Cette organisation permettant uniquement l'absorption des fluides interstitiels n'est retrouvée qu'au niveau des capillaires (Figure 1).

En situation physiologique, les vaisseaux lymphatiques collecteurs n'ont plus cette organisation, et sont recouverts d'une membrane basale continue et de cellules musculaires lisses, leur permettant d'accomplir un rôle de transporteur, mais pas d'absorption (4). Cette structure permet d'éviter les phénomènes de fuite de lymphe durant le transport. En situation pathologique, comme lors d'une surcharge du système lymphatique, les collecteurs vont perdre cette « imperméabilité » et entraîner une fuite de lymphe dans le tissu interstitiel environnant, et donc des œdèmes.

La transition entre les capillaires et les vaisseaux collecteurs, tous deux ayant des fonctions différentes, n'est pas instantanée, et la jonction est formée par les canaux

pré-collecteurs : il possède une alternance de section avec et sans cellule musculaire lisse, avec un rôle mixte d'absorption et de propulsion (5) (figure 2).

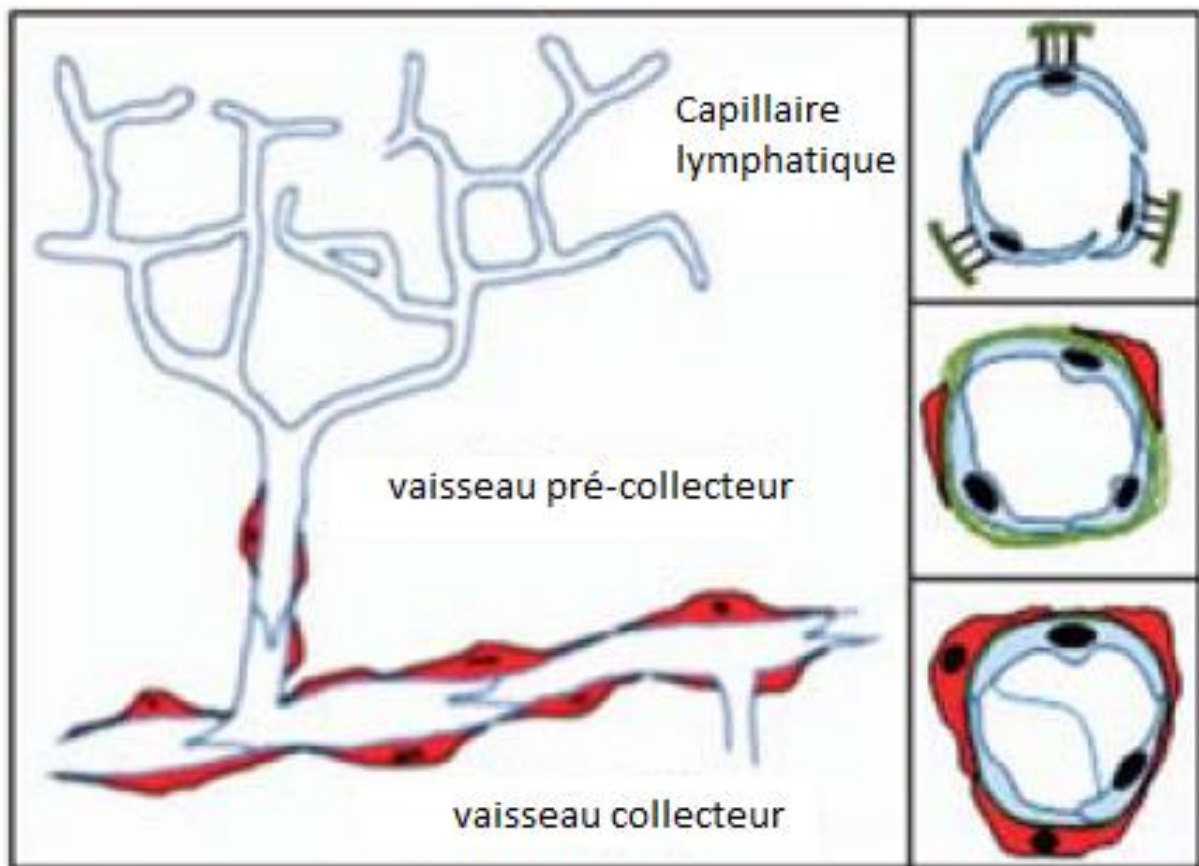


Figure 2. Schéma de l'organisation pariétale des capillaires et vaisseaux lymphatiques (d'après Seeger et Al, 2012 (44))

La paroi du capillaire lymphatique est formée de cellules endothéliales discontinues reliées à l'interstitium par des filaments d'ancrages, sans membrane basale ni cellule musculaire lisse.

Le vaisseau pré-collecteur présente quelques cellules musculaires lisses et de rares valves.

Le vaisseau collecteur est recouvert de manière continue de cellules musculaires lisses.

Architecture tissulaire

De plus, la paroi externe des capillaires lymphatiques est connectée aux fibres de collagènes de la matrice extra-cellulaire adjacente par des filaments d'ancrage (6) (7): ces filaments vont se tendre en cas de gonflement du tissu, entraînant une

ouverture de la lumière du capillaire lymphatique, une diminution de sa pression intra-luminale et donc une augmentation de l'absorption du liquide interstitiel.

Valves

Les vaisseaux lymphatiques sont le siège de valves (8), permettant le transport unidirectionnel de la lymphe. Ces valves ne sont présentes que dans les vaisseaux ayant un rôle de transport. Elles ne sont pas retrouvées au niveau des capillaires. Le nombre / la densité de ces valves semble varier en fonction de la pression hydrostatique à laquelle est soumise le vaisseau, et donc à sa localisation dans le corps humain.

Péristaltisme

Pour diriger le flux de la lymphe, en plus du système de valve, des mécanismes de contraction intrinsèque et extrinsèque permettent d'entraîner le flux lymphatique (9,10). Il existe d'une part des contractions extrinsèques cycliques réalisées par les tissus environnants (muscles, battements des artères) et d'autre part des contractions intrinsèques réalisées par la musculature lisse située dans la paroi des vaisseaux lymphatiques transporteurs (11).

Composition de la lymphe

La lymphe est composée :

- D'eau. C'est le principal composant de la lymphe. Les molécules d'eau traversent facilement les membranes, et quand les pressions exercées dans la lumière vasculaire sont suffisantes, elles vont pouvoir passer par les capillaires artério-veineux et rejoindre la circulation veineuse. Une petite

portion va passer dans le tissu interstitiel, et sera réabsorbée par les capillaires lymphatiques.

- De protéines : majoritairement de l'albumine plasmatique et des globulines sériques. On va également retrouver dans la lymphe des protéines spécifiques du tissu de provenance, qui sont des protéines de la matrice extra-cellulaire libérées par la croissance / le remodelage du tissu (catabolisme cellulaire de l'organe, ou libération de protéines intracellulaires d'une cellule apoptotique...). Le protéome lymphatique va donc être différent du protéome sérique (12,13).
- De cellules de l'immunité : les globules blancs sont situés en grande partie dans le compartiment vasculaire. Pour pouvoir réaliser leur fonction immunitaire, certains doivent atteindre les cellules des organes et vont transiter par le compartiment extra-cellulaire. Pour pouvoir rejoindre les « centres d'informations immunitaires » que sont les ganglions, les globules blancs vont emprunter les canaux lymphatiques qui leur fournissent un trajet direct et rapide entre les organes et les ganglions.
- De lipides et de vitamines liposolubles, provenant des conduits lymphatiques drainant le tractus digestif, et présents dans les lymphatiques situés en aval de ce tractus. Cette composition riche en lipides rend la lymphe lactescente / chyleuse.

La composition de la lymphe dépend des échanges entre les milieux intra et extra-vasculaires.

Ces échanges vont être dépendants principalement des pressions hydrostatique et oncotique (14,15). L'eau et les petites molécules vont facilement traverser les parois. En revanche, le passage des protéines et des complexes moléculaires de plus grande taille vont dépendre des gradients de force qui vont s'exercer entre les 2 milieux.

Une des particularités de la lymphe provenant du rein, est d'être composée principalement du filtrat capillaire situé dans le compartiment extra-cellulaire, mais aussi de manière moins importante par du liquide réabsorbé à partir des tubules rénaux (16,17). Le système lymphatique rénal n'étant pas en aval du tractus digestif, mais formé en parallèle, son contenu en graisse est négligeable.

Mécanismes modifiant la formation et le flux lymphatique

Par jour, entre 1 et 4 litres de lymphe, selon les sources, rejoignent la circulation systémique.

L'étude des flux lymphatiques est techniquement difficile, principalement chez l'humain, car il s'agit de flux très lents, de très faible quantité de liquide, circulant par ailleurs dans des structures très fines, qui relèvent plutôt de l'échelle microscopique. C'est pourquoi la plupart des études sur le sujet ont été réalisées chez des animaux.

Il existe 2 principaux mécanismes pouvant modifier la formation et le flux lymphatique :

1. Dysfonction du drainage lymphatique : par mécanisme d'obstruction d'un tronc lymphatique (post-opératoire, fibrose rétro-péritonéale, nut-cracker syndrome, syndrome cave...) ; de compression des lymphatiques capsulaires (par œdème interstitiel au sein d'une capsule rénale non distensible, entraînant une augmentation de la pression intra-rénale) ; par augmentation de la pression veineuse centrale (insuffisance cardiaque).
2. Dysfonction de l'afflux lymphatique / surcharge lymphatique : augmentation de la pression veineuse locorégionale (thrombose veineuse, insuffisance cardiaque, varices spléno-rénales), hypoprotidémie, entraînant un déséquilibre entre la capacité de drainage qui est limitée, et l'afflux de liquide dans le secteur interstitiel.

Dans le cas particulier du rein, on peut observer ces mécanismes de dysfonction de drainage par obstruction mécanique (nut-cracker syndrome, fibrose rétro-péritonéale...), par hyperpression veineuse (thrombose de la veine rénale, insuffisance cardiaque...), mais on peut aussi observer une modification du flux lymphatique lors d'une obstruction des voies excrétrices : la dilatation pyélo-calicielle entraîne une compression des veines et lymphatiques du fait de leur proximité anatomique, et le système lymphatique est également un système de secours en cas de rupture de fornix et d'inondation de l'espace interstitiel péri-lymphatique (18).

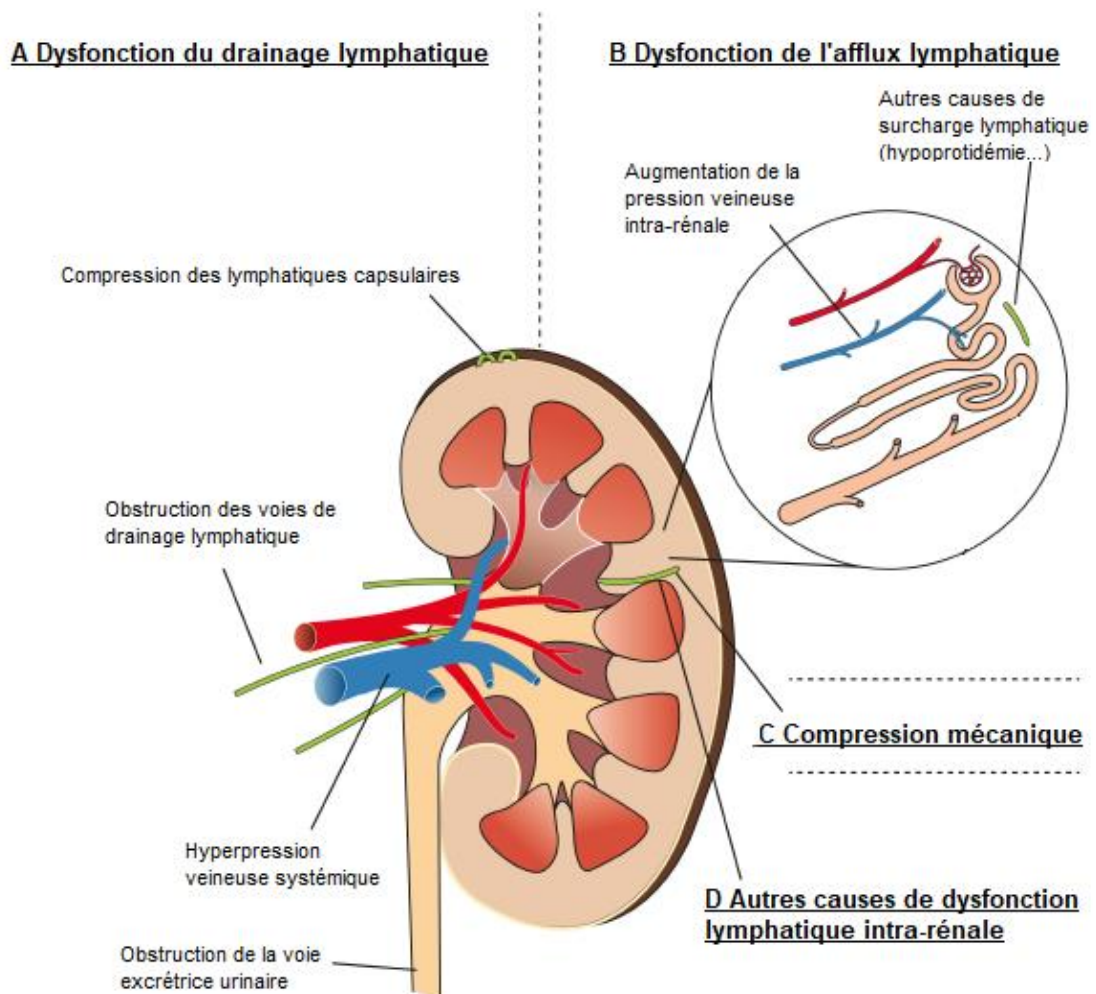


Figure 3. Schéma récapitulatif des différents mécanismes modifiant le flux lymphatique rénal (Selon Russel et Al, 2019 (64))

A - B et C représentent la majorité des causes modifiant le flux lymphatique.

Il semblerait exister d'autres causes - D -, d'exploration difficile et très peu étudiées, comme l'insuffisance valvulaire lymphatique ou le lymphangio-spasme.

Anatomie du système lymphatique

L'anatomie du système lymphatique est parallèle aux systèmes vasculaires périphériques artériel et veineux.

La quasi-totalité des organes présente un drainage lymphatique. On distingue souvent un réseau superficiel (en surface des fascias) et profond (lymphatiques

des organes et en profondeur des fascias) qui vont converger pour former des canaux collecteurs et de transport, et donner les 2 canaux lymphatiques principaux, le conduit thoracique et le canal lymphatique droit (figure 4).

Le système lymphatique est classiquement décomposé en capillaires lymphatiques, vaisseaux pré-collecteurs, collecteurs, puis en 2 canaux lymphatiques principaux (canal lymphatique droit et conduit thoracique).

Le conduit thoracique

Son origine est appelée "citerne de Pecquet" (*cysterna chyli*). Elle se forme par la réunion des 2 canaux lymphatiques lombaires et des canaux lymphatiques intestinaux. Le conduit thoracique est un vaisseau mesurant entre 2 et 5 mm de diamètre (19). Il mesure entre 36 et 45 cm de longueur. Sa naissance se situe le plus souvent en regard de la vertèbre L2 (mais peut se situer entre le plateau inférieur de T12 et L2) (20). Il draine la lymphe provenant des 2 membres inférieurs, de la cavité abdomino-pelvienne, de l'hémi-thorax gauche, du membre supérieur gauche et de la moitié gauche de la face et du cou. Il chemine à sa partie initiale en arrière et à droite de l'aorte. Il va passer de la cavité abdominale à la cavité thoracique en traversant le hiatus aortique du diaphragme. Il chemine à la partie basse de la cavité thoracique en avant et à droite des corps vertébraux. A hauteur de T5, le canal thoracique va croiser la ligne médiane pour se placer en avant et à gauche de la colonne vertébrale. Son trajet sera ascendant jusqu'à la réunion de la veine sous-clavière gauche et la veine jugulaire gauche, où il se jettera dans la circulation veineuse (21).

Canal lymphatique droit

Le second canal lymphatique principal se nomme le « canal lymphatique droit », qui va drainer la partie supérieure et droite du corps, c'est à dire l'hémi-thorax droit, le membre supérieur droit, et la moitié droite de la face et du cou. Il va se drainer le plus souvent dans la veine sous-clavière droite (22).

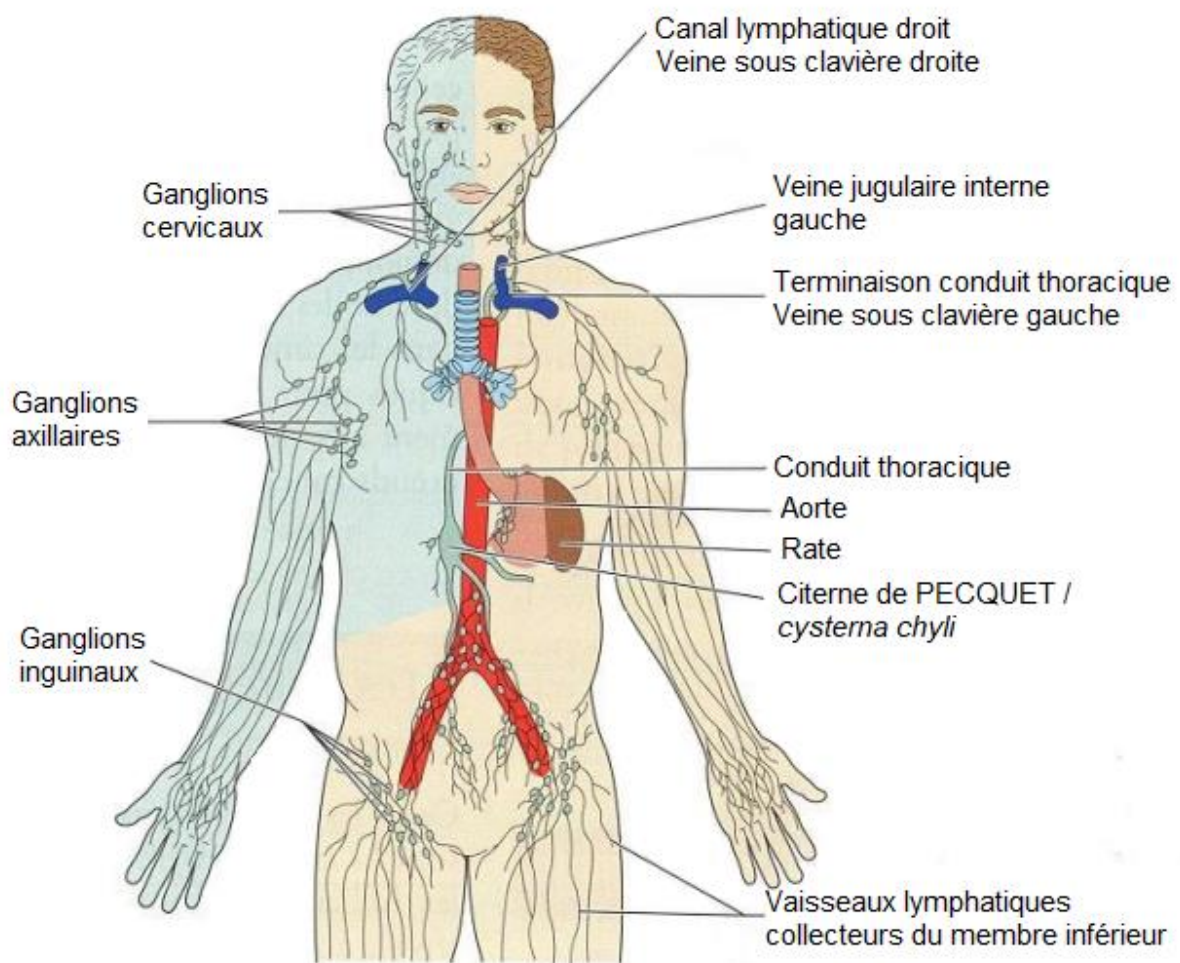


Figure 4. Anatomie du système lymphatique du corps humain

En bleu : le membre supérieur droit, l'hémi-thorax droit, la moitié droite de la face et du cou se drainent via le canal lymphatique droit.

En beige : le reste du corps se draine via le conduit thoracique.

Anatomie des lymphatiques du rein

Historique

L'anatomie lymphatique du rein, longtemps négligée, a souvent divisé les différents auteurs qui l'ont étudiée.

La première description du réseau lymphatique rénal a été réalisée par Paolo Mascagni en 1787, en injectant du mercure dans les reins d'un cadavre (23).

Au XXème siècle, de nombreuses études sur le sujet ont utilisé des reins d'animaux pour analyser la répartition des lymphatiques dans la loge rénale mais aussi en intra-parenchymateux. A l'époque, les études macroscopiques par injection de colorant au niveau des différents segments du rein ne mettaient pas en évidence de lymphatique au niveau de la médullaire, ce qui était une donnée communément admise sur les chiens (24) ou sur le mouton (25)... D'autres études affirmaient le contraire, comme sur le cochon (26), sur le chien (27) et sur le lapin (28).

De récentes évolutions techniques ont permis d'améliorer la précision de l'étude du réseau lymphatique, et principalement les avancées de l'immunohistochimie. La découverte de marqueurs des cellules endothéliales lymphatiques (LEC), comme la podoplanine (D2-40 (29)), le VEGFR-3 (30), le LYVE-1 (31), a permis de prouver la présence de vaisseaux lymphatiques dans un tissu et de différencier les vaisseaux veineux et artériels des vaisseaux lymphatiques. Les premières études portant sur l'anatomie lymphatique rénale chez l'homme étaient réalisées par microscopie (32) et microradiographie (27) sur des reins de patients présentant des pathologies rénales (envahissement lymphatique métastatique ou pathologies congestives rénales). C'est en 2006 qu'Ishikawa (33) a réalisé une étude anatomique par immunohistochimie sur

des sujets sains, ayant permis d'observer la présence de vaisseaux lymphatiques au sein de la médullaire rénale dans 40% des prélèvements étudiés. Ils apparaissent cependant beaucoup moins abondants que dans le cortex, pouvant expliquer la difficulté à les mettre en évidence il y a quelques années avec des outils d'exploration moins performants, et la possibilité de ne pas les visualiser sur l'ensemble des prélèvements réalisés par Ishikawa. Les études n'ont pas montré de différence significative entre l'anatomie du système lymphatique rénal de l'homme et des autres mammifères.

Répartition

La répartition des lymphatiques du rein suit en partie la répartition artério-veineuse.

Les capillaires borgnes se forment dans le tissu interstitiel intra-lobulaire cortical et passent à proximité du corpuscule rénal sans pénétrer dans ce dernier (33,34), et dans la partie toute externe de la médullaire (33). Ces lymphatiques intra-lobulaires vont converger pour former des lymphatiques inter-lobulaires puis des lymphatiques arqués et inter-lobaires (figure 5). Les lymphatiques inter-lobaires vont confluer pour former les canaux hilaires, au nombre de 6 à 8 (18).

Les capillaires lymphatiques ne présentant pas de valves, la lymphe rénale va pouvoir s'orienter soit en direction du hile via les lymphatiques arqués et inter-lobaires, soit vers les lymphatiques sous-capsulaires et capsulaires (35), qui vont former un réseau d'anastomoses périphériques, permettant à ce liquide lymphatique de traverser la capsule et faire communiquer les réseaux lymphatiques intra-rénaux et péri-rénaux (figure 5).

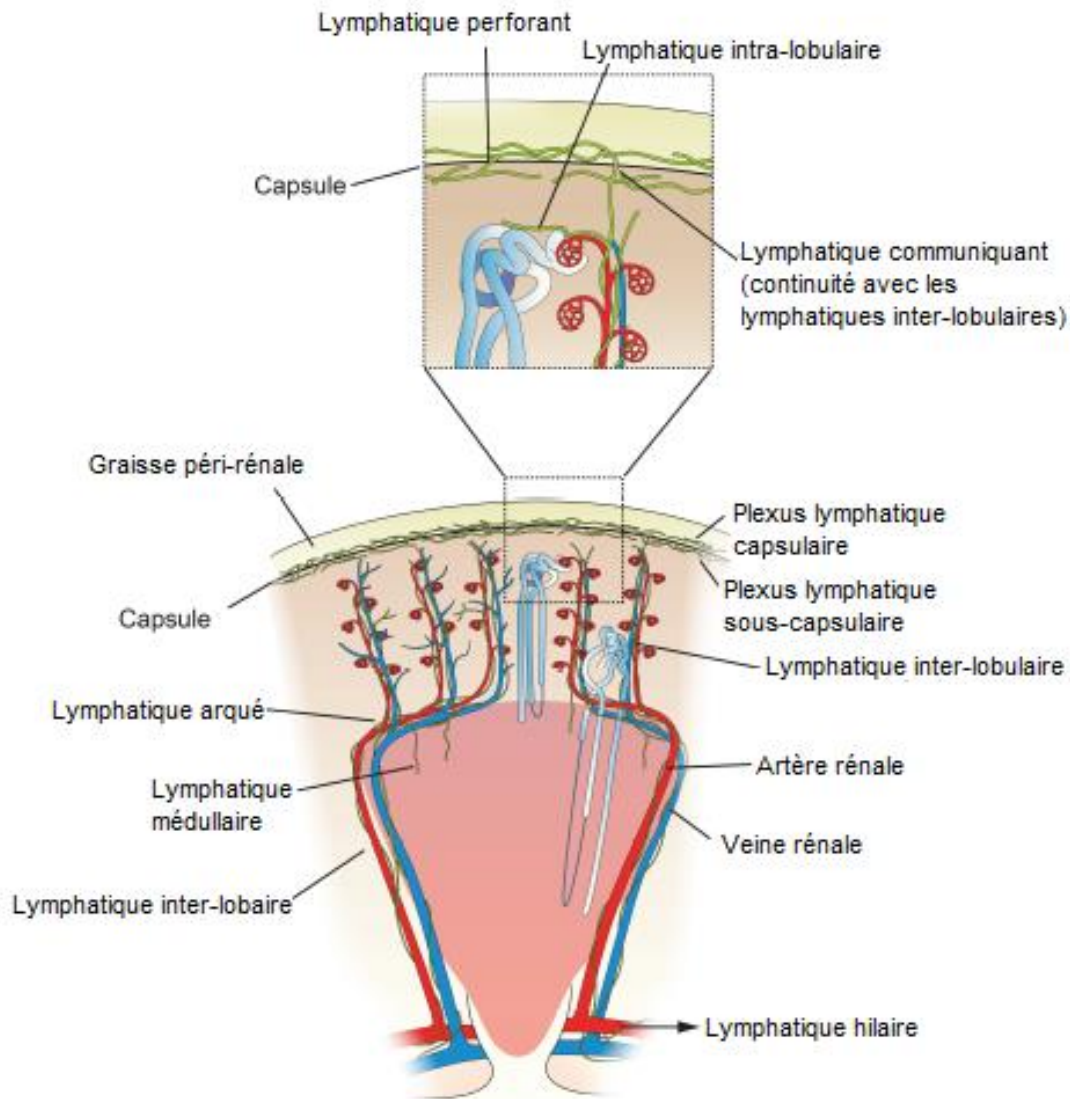


Figure 5. Anatomie lymphatique du rein (Selon Russel et Al, 2019 (64))

Le réseau lymphatique du rein gauche se draine dans les lymphatiques et ganglions pré-aortiques, para-aortiques et rétro-aortiques (figure 6). Celui du rein droit se draine dans les lymphatiques et ganglions pré-caves, para-caves et rétro-caves (36) (37).

Les lymphatiques des deux reins vont pouvoir envoyer des canaux en arrière de l'aorte, qui vont rejoindre directement le conduit thoracique.

Il existe certaines variantes plus rares, comme le drainage du pôle supérieur du rein via le diaphragme dans le réseau ganglionnaire médiastinal postérieur, ou encore un drainage dans les nœuds lymphatiques controlatéraux (36).

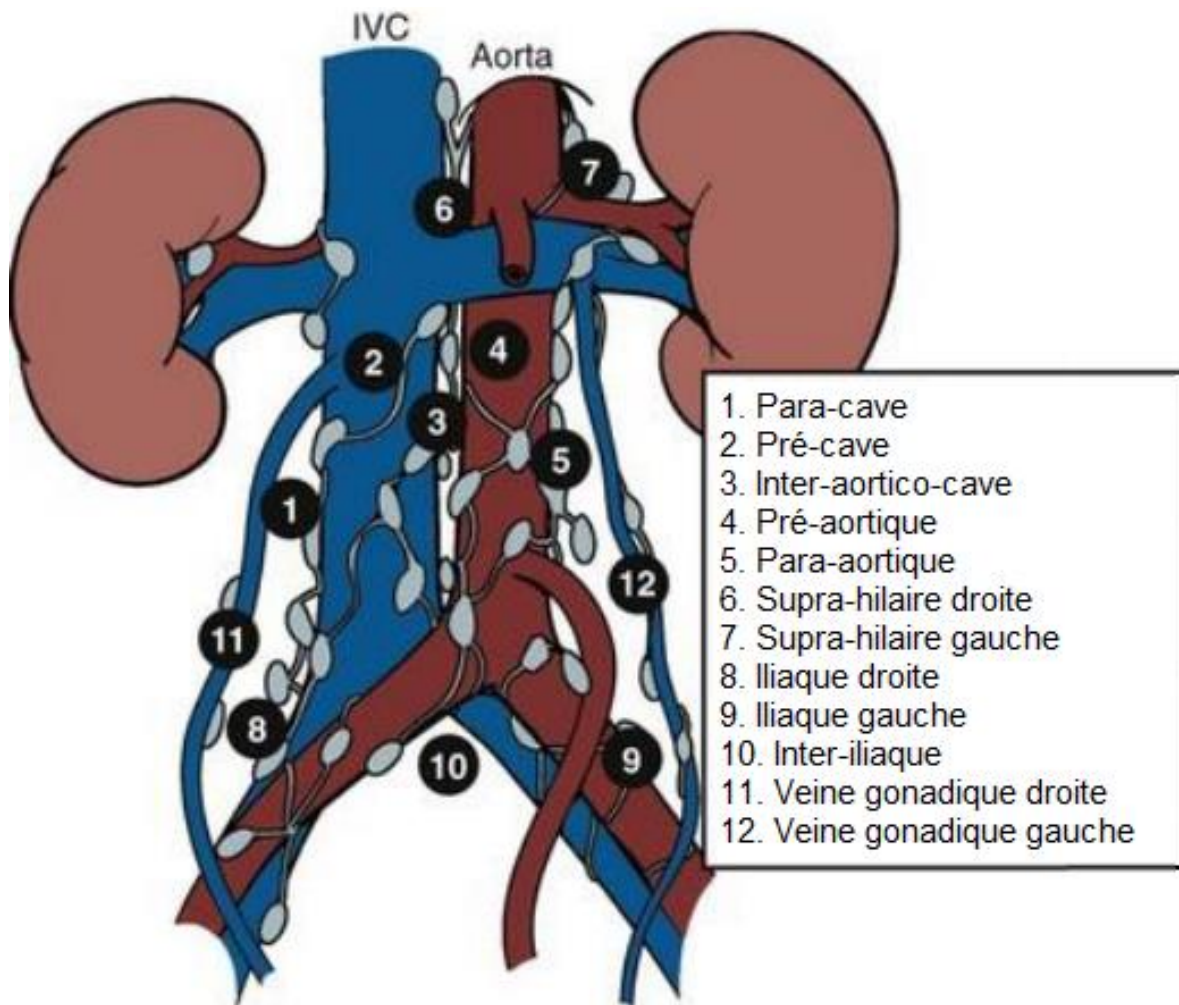


Figure 6. Anatomie lymphatique ganglionnaire locorégionale des reins

Techniques d'exploration des lymphatiques

Comment explorer les lymphatiques du corps humain, et comment apparaissent-ils en général ?

Lymphographie

La lymphographie est une des premières techniques d'exploration des vaisseaux lymphatiques.

Elle consiste à injecter par ponction directe dans un ganglion ou un vaisseau lymphatique, un produit radio-opaque à très faible débit, pendant une durée prolongée, pour permettre de suivre les réseaux de drainage de la lymphe (38).

La ponction est le plus souvent réalisée au sein d'un ganglion inguinal ou dans un vaisseau lymphatique pédieux (repéré après injection d'une solution colorée dans un espace inter-digital, opacifiant un vaisseau lymphatique de drainage qui sera cathétérisé). L'injection du produit de contraste doit être lente et à débit constant en s'assurant qu'il n'y a pas de passage intra-veineux.

Cette technique, utilisée pour identifier des pathologies ganglionnaires (lymphomes), a été progressivement abandonnée avec l'apparition des scanner et IRM, mais garde un atout important qui est encore utilisé dans certaines situations : Le produit de contraste injecté (Lipiodol) est plus visqueux que les produits de contraste utilisés par voie intraveineuse. Il possède également des propriétés pro-inflammatoires une fois en dehors des vaisseaux. Cette propriété permet d'avoir un effet thérapeutique s'il

existe une fuite lymphatique (ex : chylothorax post curage ganglionnaire de néoplasie œsophagienne, lymphocèle résistante au traitement médical dans les suites d'une transplantation rénale...), et donc potentiellement une vertu curative (39).

Scanner

Spontanément, les conduits lymphatiques ne sont pas observables, car la résolution spatiale du scanner ne permet pas de visualiser les lymphatiques normaux (à l'exception des plus gros troncs que sont la citerne de Pecquet et le conduit thoracique). Il n'existe donc pas d'examen ou de protocole scanographique pour imager les lymphatiques normaux. En cas de pathologie du réseau lymphatique (obstruction, fuite, infiltration tumorale...) le scanner peut identifier certains conduits lymphatiques de façon segmentaire, identifier les ganglions collecteurs, mais pas l'ensemble du réseau. L'imagerie scanographique est quelquefois utilisée en complément d'une lymphographie bi-pédieuse, pour apporter des informations topographiques complémentaires ou mieux identifier la topographie d'une fuite du produit de contraste.

Dans le cadre des pathologies rénales occasionnant des dilatations lymphatiques, le scanner permet d'analyser avec précision le nombre, la localisation et l'étendue des ectasies lymphatiques. Il n'a pas été décrit de technique spécifique d'opacification des lymphatiques rénaux (par exemple par ponction directe) avec exploration scanographique.

IRM

La résolution spatiale de l'IRM étant inférieure à celle du scanner, elle n'a pas plus d'indication pour l'exploration du réseau lymphatique normal. Comme en scanner, lorsque les conduits lymphatiques sont dilatés, l'IRM pourra apporter des informations sur la composition des ectasies lymphatiques, et grâce à ses plans d'exploration libres, permettre d'imager une partie du réseau lymphatique. Les séquences idéales pour imager les liquides sont le T2, car en T1 les structures liquidiennes n'ont pas de signal. Pour augmenter le contraste, il convient de supprimer le signal de la graisse entourant les vaisseaux (techniques de saturation de graisse ou de rehaussement du T2). Les séquences idéales sont donc en turbo spin écho (TSE/FSE) sans injection de produit de contraste intraveineux, et avec saturation de la graisse. La résolution spatiale classique à champ moyen de ces séquences est de l'ordre de 0.8 à 1.5mm, ne permettant pas de visualiser les lymphatiques non dilatés. S'ils sont dilatés (ectasies lymphatiques, obstruction canalaire, ...), si la résolution spatiale et le contraste avec l'environnement sont optimaux, on peut alors observer certains canaux lymphatiques et les ganglions (mésentère, rétropéritoine, médiastin,...). D'autres séquences de type HASTE (acquisition d'un demi-plan de Fourier), très pondérées en T2, à haute résolution peuvent être utilisées. Plus rapides, elles présentent la particularité d'être acquises en coupes épaisses, ce qui paradoxalement peut faciliter la visualisation de connexions ou de structures de petite taille, par sommation du signal.

En imagerie rénale, les séquences en T2 avec saturation de graisse peuvent permettre, en supprimant la graisse environnant le rein ou hilaire, d'observer une infiltration péri-rénale, de petites ectasies lymphatiques intra-parenchymateuses, ou

encore de bien différencier des kystes péri-pyéliques de la graisse et des cavités rénales.

Des agents de contraste à tropisme lymphatique existent déjà. Le SINREM® / COMBIDEX® est un produit de contraste contenant des microparticules de fer d'un diamètre de 20 nm. Le principe consiste à injecter le produit de contraste 24 à 36 heures avant l'IRM. Les microparticules injectées par voie intraveineuse vont être phagocytées par les macrophages, qui vont les transporter jusqu'aux ganglions. Les ganglions non pathologiques vont accumuler l'agent de contraste, alors que les ganglions métastatiques, du fait de leur déformation architecturale et modifications fonctionnelles, ne l'accumuleront pas. Ils ne permettent cependant pas de cartographier la vascularisation lymphatique d'un organe.

De nouveaux travaux de recherche sont en cours pour la création de produits de contraste IRM spécifique de la vascularisation lymphatique. Le principe consiste à assembler un agent de contraste gadoliné avec "un nanodiamant carboxylé" (carboxylated nanodiamond), de diamètre de l'ordre de 3 à 10 nm (40). L'objectif est d'être sélectivement absorbé par le système lymphatique, ce qui nécessite théoriquement un diamètre < 100 nm. Ces produits de contraste ne sont pour l'heure qu'au stade d'évaluation en laboratoire, et aucune étude sur l'Homme n'a été réalisée.

Echographie

L'échographie est un examen d'imagerie présentant une très bonne résolution spatiale. La qualité des images obtenues va principalement dépendre de

l'atténuation du tissu étudié, et des tissus se trouvant entre la sonde d'échographie et l'organe à explorer (profondeur de l'organe).

Pour les tissus très superficiels, comme la peau et les tissus sous cutanés, l'utilisation de sonde linéaire à hautes fréquences permet d'observer certains vaisseaux lymphatiques (41).

Le rein étant un organe intra-abdominal profond, il est étudié principalement à l'aide de sondes convexes basses fréquences. La résolution spatiale des images obtenues ne permet pas d'observer les lymphatiques du rein. L'échographie n'a donc pas d'intérêt dans l'exploration des vaisseaux lymphatiques normaux.

En cas de dilatation des lymphatiques du rein, l'échographie met en évidence des formations liquidiennes anéchogènes. Elle n'apporte cependant que peu d'informations, en comparaison aux imageries en coupes, sur la morphologie, la localisation précise et la composition de ces formations. L'échographie présente peu d'intérêt pour l'exploration des lymphangiectasies.

Médecine nucléaire : lymphoscintigraphie

La lymphoscintigraphie est un examen de médecine nucléaire qui consiste à injecter en sous cutanée une petite quantité de liquide contenant un composé radioactif. Après un délai prédéfini, une acquisition scintigraphique est réalisée. L'objectif est de repérer les principales régions de drainage du territoire où l'injection a été réalisée. Sa principale indication concerne la prise en charge du cancer du sein.

La "lymphoscintigraphie rénale" consisterait à injecter directement un agent radioactif au sein d'un lymphatique rénal. Ces derniers n'étant pas accessibles à une ponction, cet examen n'est pas réalisable en pratique.

Dans le domaine de la recherche, il a déjà été réalisé chez des patients pris en charge pour une néoplasie rénale, des lymphoscintigraphies par injection de traceur directement en intra-tumoral, afin d'étudier les ganglions sentinelles et les territoires de drainages (42).

Imagerie des lymphatiques rénaux

Particularités des lymphatiques rénaux

Contrairement au réseau lymphatique périphérique et collecteur central, les lymphatiques rénaux ne peuvent pas être étudiés lors de la réalisation d'une lymphographie, les lymphatiques du rein ne pouvant pas être cathétérisés en pratique.

Quand observe-t-on les lymphatiques rénaux ?

Les ectasies lymphatiques ou lymphangiectasies sont retrouvées le plus souvent de manière fortuite, lors d'imageries réalisées pour des situations cliniques variées. Elles n'ont pas toujours de traduction pathologique.

Les lymphangiectasies sont favorisées dans certaines situations cliniques, qui les rendent plus étendues, plus nombreuses ou plus fréquentes que lors d'une observation fortuite. Ces situations sont reconnues pour modifier le fonctionnement ou le drainage du système lymphatique dans un contexte aiguë (pyélonéphrite...) ou chronique (insuffisance cardiaque chronique...).

Ces situations cliniques étant associées ou non à une pathologie sous-jacente, nous les avons classées selon trois mécanismes :

a) obstruction vraisemblable au drainage lymphatique en aval entraînant un élargissement des canaux et un ralentissement du flux ;

b) une augmentation supposée du débit de lymphe dans le système lymphatique entraînant un élargissement des canaux ;

c) "idiopathique", correspondant à des modifications du système lymphatique sans cause identifiable.

Obstruction au drainage lymphatique

Nut-cracker syndrome

Le "Nut-cracker syndrome" (NCS) est une entité clinique de diagnostic difficile, du fait de l'absence de critère bien défini (43). Il correspond à une compression de la veine rénale gauche au passage de la pince entre l'artère mésentérique supérieure et l'aorte abdominale. Les éléments diagnostiques pouvant être retrouvés sont une hématurie, une protéinurie, une douleur du flanc gauche, des varices pelviennes, ou le plus souvent être asymptomatique.

Du fait de la compression veineuse et de l'augmentation de la pression d'amont, des lymphangiectasies sont retrouvées chez certains patients présentant une compression de la veine rénale gauche par la pince aorto-mésentérique, de manière unilatérale. Ce signe n'est classiquement pas décrit dans les critères diagnostiques du NCS, mais traduit vraisemblablement une forme d'obstruction et de ralentissement du flux lymphatique rénal.



Figure 7. Exemple de lymphangiectasies dans un contexte de nut-cracker syndrome (ou syndrome de la pince aorto-mésentérique)

Image A : coupe axiale, TDM injectée au temps veineux. Lymphangiectasies rénales gauches, certaines de densité liquidienne et d'autres hyperdenses. Noter le retard de néphrographie du rein gauche, et la nette réduction de calibre de la veine rénale gauche au passage de la pince aorto-mésentérique.

Image B : coupe coronale, TDM injectée au temps veineux. Lymphangiectasies rénales gauches multiples, de densité différentes, principalement corticales. Absence de lymphangiectasie rénale droite.

Image C : IRM acquisition coronale T2. Certaines lymphangiectasies sont de signal liquidien, d'autres apparaissent en franc hyposignal en pondération T2 en rapport avec un contenu riche en protéines.

Post-transplantation rénale

Lors de la transplantation d'un rein, il est réalisé des anastomoses vasculaires artérielles, veineuses et urinaire, mais pas de ré-implantation lymphatique. Un nouveau réseau de drainage lymphatique se forme rapidement ; fonctionnel au bout de 2 à 3 semaines post-transplantation (44).

Ces modifications brutales du drainage lymphatique rénal, les phénomènes inflammatoires ou de rejet immédiats à la greffe, et la nécessité de rétablir un nouveau réseau de drainage lymphatique peuvent favoriser la formation de lymphangiectasies sur le greffon, de fuites lymphatiques ou de lymphocèles, qui peuvent se résoudre à distance, nécessiter une prise en charge (drainage d'un lymphocèle), ou persister (lymphangiectasies).

Dans de rares cas, on peut même retrouver une lymphangiomatose du greffon, dont la physiopathologie reste pour l'heure inconnue (45).

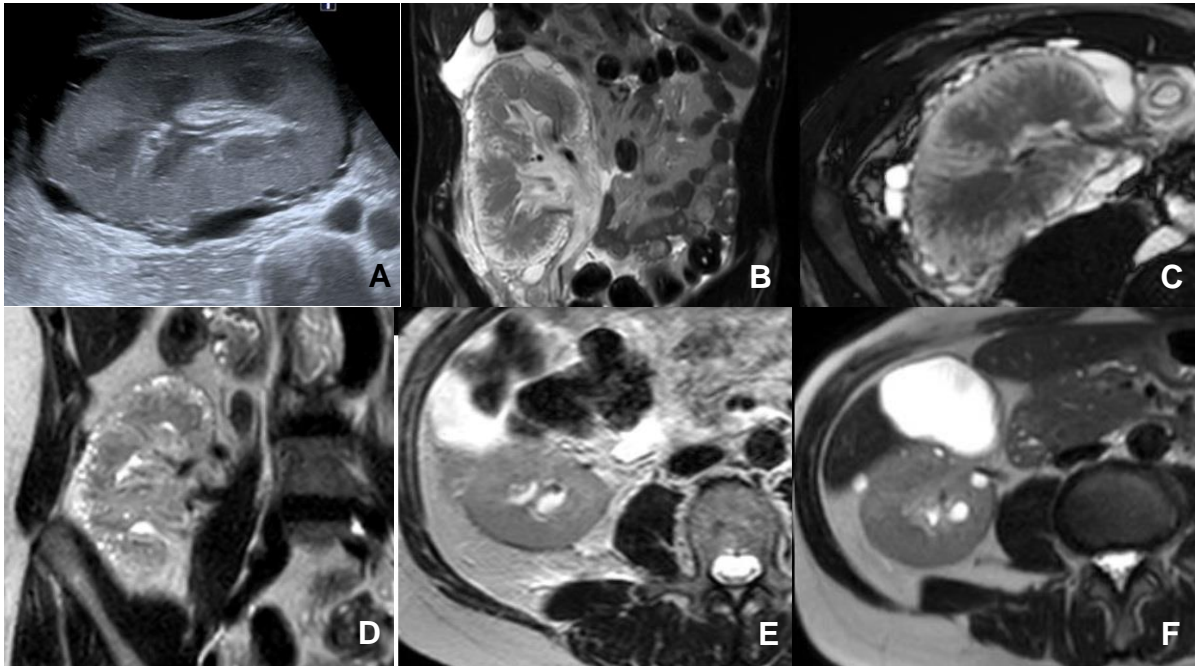


Figure 8. Exemples de lymphangiectasies dans un contexte de transplantation rénale

Images du haut (A-B-C): de gauche à droite, coupe échographique grand axe du greffon, acquisitions IRM coronale et axiale T2. Même patient greffé rénal, présentant de multiples formations liquidiennes péri-rénales, s'étendant au sinus rénal, réalisant un aspect de lymphangiomatose du greffon.

Image D : Acquisition IRM coronale T2. Multiples lymphangiectasies corticales du greffon rénal.

Images E et F : Acquisitions IRM axiales T2. Même patient, imageries réalisées à 6 ans d'intervalle (2012 et 2018), apparition de formations liquidiennes corticales et médullaires évocatrices de lymphangiectasies.

Post-transplantation hépatique

Plusieurs mécanismes peuvent être impliqués pour expliquer l'apparition de lymphangiectasies rénales dans les suites d'une transplantation hépatique, mais il n'y a pour l'heure pas d'étude sur le sujet qui ait été réalisée. Dans notre centre, nous n'avons observé qu'un seul cas, et n'en avons pas retrouvé dans la littérature. Une des hypothèses est l'altération du drainage de voisinage en lien avec la chirurgie au contact des gros vaisseaux abdominaux (réimplantation cavo-sus hépatique par

exemple). La transplantation nécessitant des anastomoses vasculaires (artérielle hépatique, veineuses porte et sus hépatiques) mais pas d'anastomose lymphatique, une modification du drainage régional hépatique peut s'effectuer en post transplantation, modifiant le drainage propre des organes adjacents, comme le rein. Une autre hypothèse peut être la présence de mécanismes inflammatoires ou infectieux généraux en post-opératoire, pouvant expliquer un déséquilibre temporaire du système lymphatique.

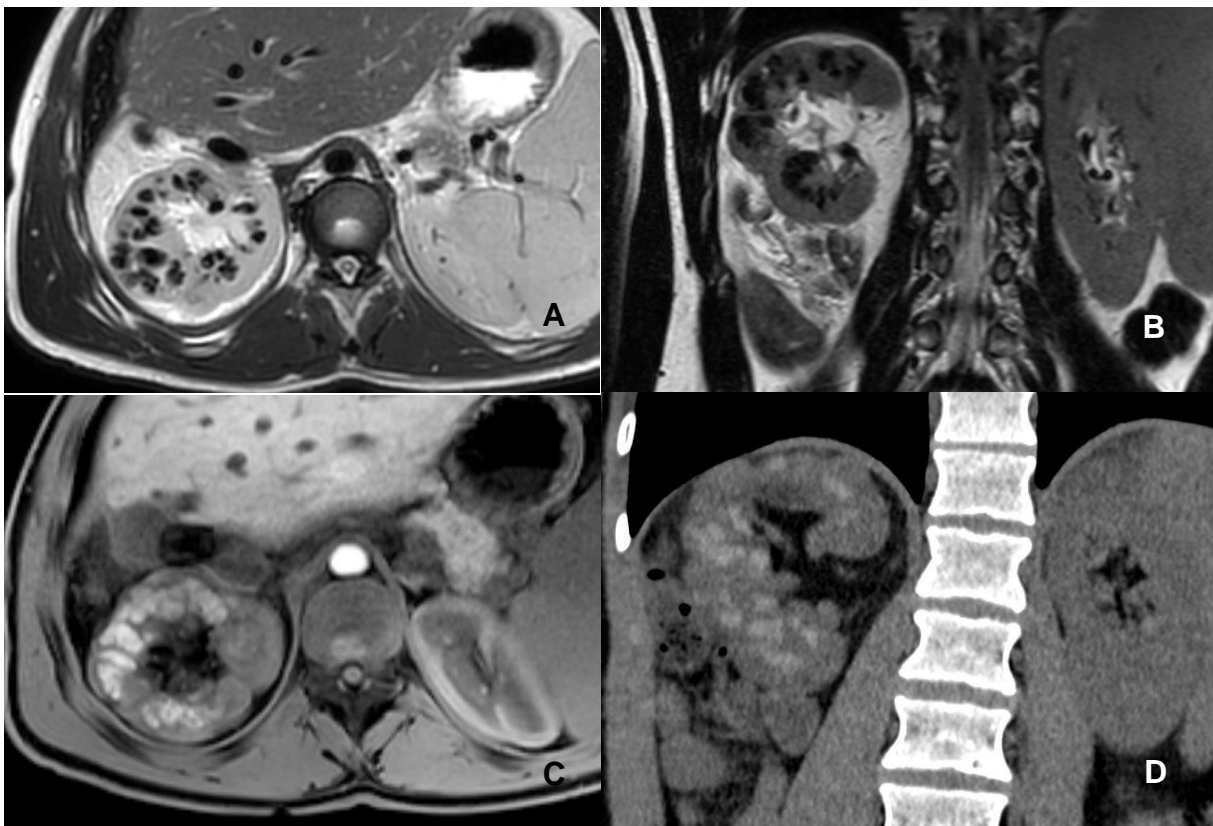


Figure 9. Exemple de lymphangiectasies post-transplantation hépatique (même patient)

Images A et B : IRM acquisitions axiale et coronale T2. Multiples formations de topographie médullaire, en hyposignal T2, évocatrices de lymphangiectasies à contenu riche en protéines.

Image C : IRM Acquisition axiale T1. Les formations médullaires sont en hypersignal T1 spontané.

Image D : Scanner coupe coronale sans injection. Les formations médullaires sont spontanément hyperdenses.

A noter l'absence de lésion évocatrice de lymphangiectasie en projection du rein gauche.

Fibroses rétroperitonéales

Le terme “fibrose rétropéritonéale” est un ensemble nosologique regroupant des maladies conduisant à l'infiltration de l'espace rétro-péritonéal par un tissu fibro-inflammatoire aberrant, plus ou moins symptomatique. Certaines de ces fibroses ont une sémiologie particulière, des critères diagnostiques et un traitement spécifique (maladie des IgG4, maladie d'Erdheim-Chester, fibrose post-médicamenteuse, fibrose périvasculaire...), mais la présentation la plus fréquente ($\frac{2}{3}$ des cas), sans étiologie retrouvée est dite idiopathique.

Ces infiltrations peuvent engainer toutes les structures cheminant dans la graisse rétroperitonéale, comme les uretères (et entraîner une urétéro-hydro-néphrose), les vaisseaux (dont ceux à destination du rein), les nerfs, mais aussi les conduits lymphatiques. Lorsque le drainage lymphatique rénal est perturbé, on peut alors observer des lymphangiectasies. Ces lymphangiectasies peuvent régresser sous traitement.



Figure 10. Exemple de lymphangiectasies dans un contexte de fibrose rétro-péritonéale

Image A : coupe coronale de fusion TDM-TEP. Hypermétabolisme péri-aortique intense en lien avec la fibrose rétropéritonéale active.

Images B et C : Coupes axiales, TDM injectée au temps veineux. Lymphangiectasies corticales bilatérales et lymphangiectasie péri-rénale localisée sur le versant postérieur du rein gauche (image centrale). Notez l'infiltration péri-aortique marquée.

Post-radiothérapie

2 mécanismes peuvent être impliqués dans l'apparition de ces lymphangiectasies. La première en rapport avec un phénomène aigu, l'inflammation modifiant le flux lymphatique en réaction à l'agression. C'est une conséquence bien connue de la radiothérapie. La seconde est la formation de tissu cicatriciel à distance, avec une possible fibrose réactionnelle. Ces 2 phénomènes peuvent survenir à la phase aiguë ou de manière plus tardive. Les lymphangiectasies rénales ou péri-rénales peuvent survenir si le champ d'irradiation a inclus la loge rénale, ou le rétropéritoine supérieur ou le médiastin.

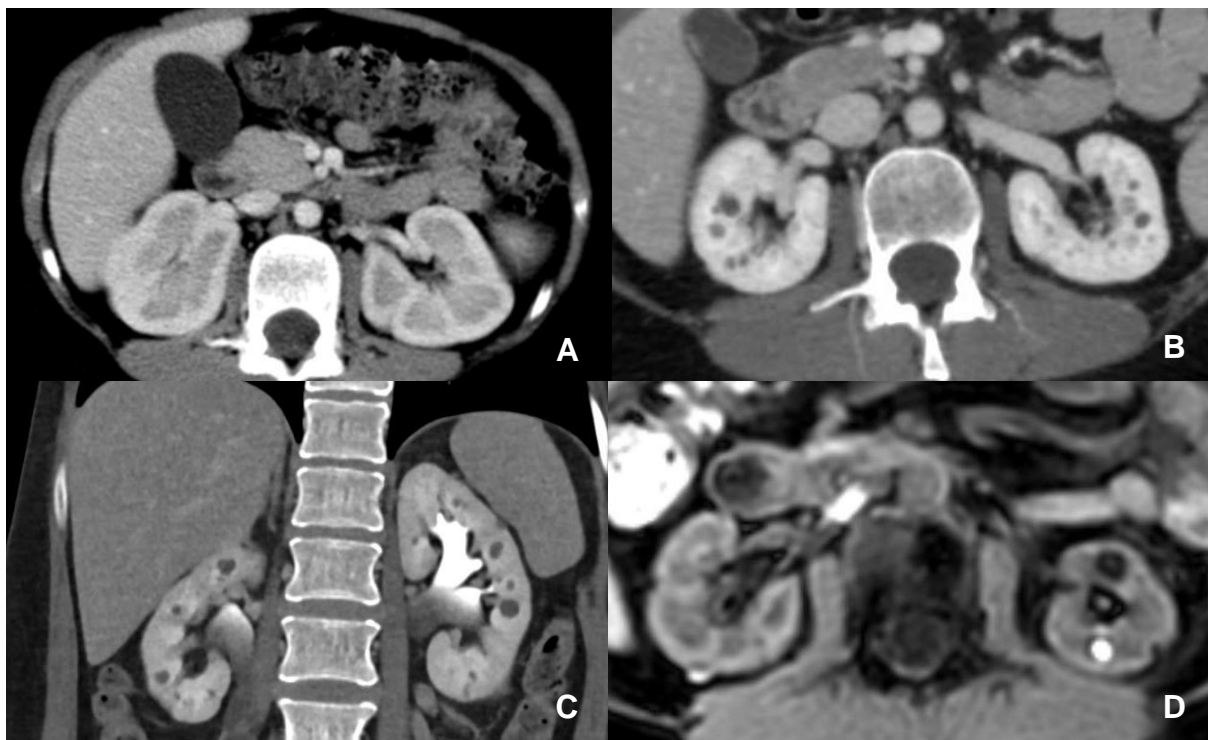


Figure 11. Exemple de lésions évocatrices de lymphangiectasies apparues dans les suites d'une radiothérapie abdominale pour une prise en charge oncologique

Image A : coupe axiale TDM injectée au temps veineux. Absence d'anomalie de densité du parenchyme rénal. (imagerie pré-thérapeutique)

Images B et C : coupes axiale et coronale TDM après injection au temps veineux. Apparition 10 ans après la radiothérapie de multiples formations hyperdenses ou de densité liquidienne, de siège principalement médullaire, évocatrices de lymphangiectasies.

Image D : IRM acquisition en pondération T1 sans injection. Ces formations médullaires présentent des signaux différents en pondération T1 (certaines sont hyper- et d'autres hypo-intense).

Post pancréatite

Le pancréas est un organe endocrinien de situation rétropéritonéale, au contact des gros vaisseaux. Une importante réaction inflammatoire locale du pancréas, telle une pancréatite aiguë, va pouvoir de manière aiguë ou plus tardive modifier le drainage lymphatique des organes de voisinage, dont le rein.

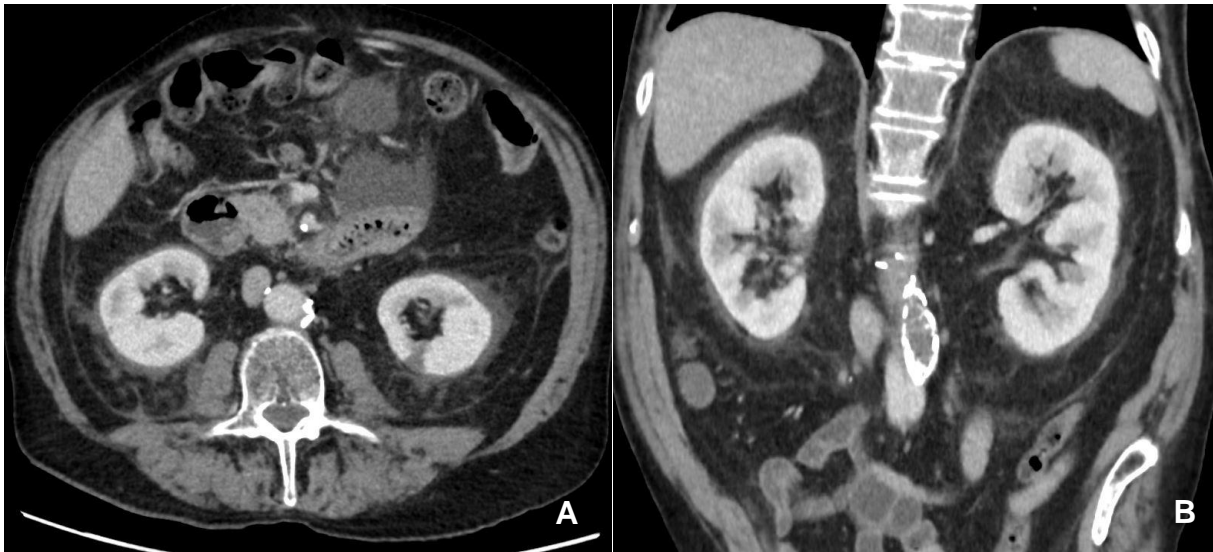


Figure 12. Exemple de lymphangiectasies au cours d'une pancréatite aiguë

Image A : coupe axiale TDM après injection au temps veineux.

Image B : coupe coronale TDM après injection au temps veineux.

Infiltration lymphatique péri-rénale bilatérale associée à une lymphangiectasie corticale de la lèvre postérieure médio-rénale gauche (coupe axiale). Notez l'infiltration liquidienne pré-duodénale en rapport avec la pancréatite aiguë (image de gauche).

Post-chirurgie rétropéritonéale ou des gros vaisseaux

La région rétro-péritonéale péri-vasculaire est une zone de convergence des canaux lymphatiques, pour former le conduit thoracique. Du fait de la petite taille de ces canaux, de la difficulté à les identifier au cours d'une chirurgie, et à l'absence de suture lymphatique, ils sont fréquemment lésés lors des chirurgies dans cette région. Leur section ou leur suture entraîne un engorgement d'amont, le plus souvent

asymptomatique, mais pouvant entraîner la formation de lymphangiectasies. Lorsqu'ils ne sont pas correctement suturés, on peut observer d'autres types de complications, comme le chylothorax ou le chylopéritoine.

Post néphrectomie partielle

La néphrectomie partielle peut conduire à la section, l'obstruction ou la cautérisation de vaisseaux lymphatiques lors de l'abord du rein, mais aussi lors de l'exérèse de la lésion (électro-coagulation, hemolok...). On peut même observer des fistules post-opératoires de lymphe dans les voies urinaires (chylurie) si les lymphatiques n'ont pas été occlus. Il existe donc après néphrectomie partielle une réorganisation du flux lymphatique rénal et péri-rénal qui peut conduire à l'apparition de lymphangiectasies dans les suites opératoires.

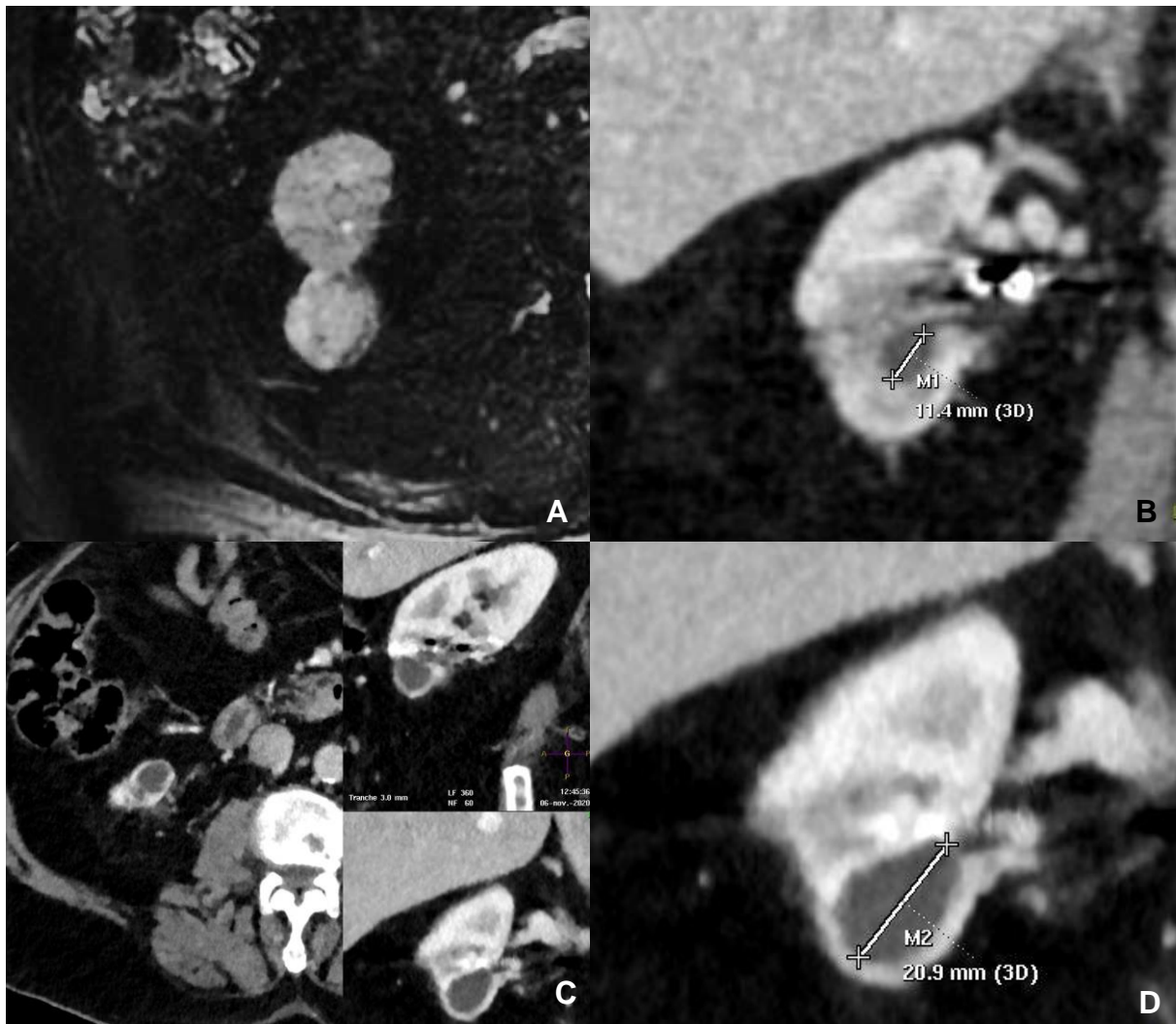


Figure 13. Exemple de lymphangiectasie apparue et croissante après néphrectomie partielle

Image A : IRM acquisition axiale T2. Imagerie pré-opératoire, retrouvant la tumeur à opérer, et l'absence de formation liquidienne en regard.

Images B et D : coupes axiales TDM injectées au temps veineux, (2015 en haut, 2020 en bas). Apparition sur le contrôle à 1 an post-opératoire d'une formation liquidienne (11mm) en regard du foyer de néphrectomie partielle. Le contrôle 5 ans plus tard montre l'augmentation de taille de cette formation liquidienne (21mm).

Image C : TDM avec injection au temps veineux dans les 3 plans de l'espace. La formation liquidienne apparaît entourée de parenchyme rénal, et évoque une collection lymphatique secondaire à la néphrectomie.

Augmentation du flux lymphatique

Thromboses veineuses

Les thromboses veineuses rénales sont rares. Elles entraînent une diminution brutale du flux vasculaire et une augmentation brutale de la pression veineuse rénale

d'amont. Katz et al. ont montré en 1958 que l'occlusion de la veine rénale entraîne aussi une augmentation rapide du flux lymphatique rénal et péri-rénal (46). Plus tard, LeBrie et Mayerson (47) ont montré que l'augmentation de la pression capillaire en amont entraîne une fuite interstitielle de protéines et une augmentation marquée du contenu de la lymphe rénale en protéines, quelques secondes après le clampage de la veine rénale. J. Riehl et al, 1997, rapporte un cas de collections liquidiennes péri-rénales et des sinus rénaux de manière bilatérale survenues après une thrombose bilatérale des veines rénales. La ponction d'une collection a rapporté de la lymphe (48).

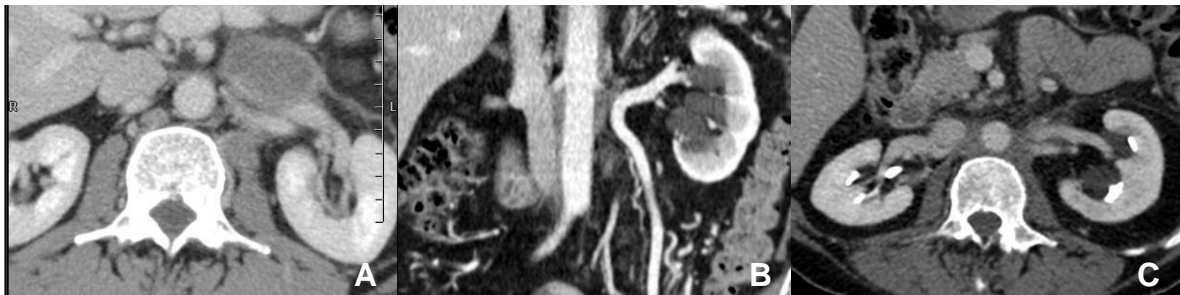


Figure 14. Exemple de lymphangiectasies post-thrombose de veine rénale

Image A : coupe axiale TDM injectée au temps veineux. Diagnostic initial de lymphome devant une masse venant au contact de la veine rénale gauche, qui reste perméable. Absence de formation liquidienne du sinus rénal gauche.

Image B : coupe coronale TDM injectée au temps veineux. Contrôle à 4 ans du diagnostic de lymphome qui s'est compliqué d'une thrombose de la veine rénale gauche, avec drainage exclusif par la veine gonadique. Apparition de kystes péri-pyéliques.

Image C : coupe axiale TDM avec injection biphasique (veineux et excréteur). Kystes péri-pyéliques gauches strictement unilatéraux du côté de la thrombose veineuse. Noter la persistance d'une infiltration rétro-péritonéale péri-aortique.

Pyélonéphrite aiguë

Durant un phénomène inflammatoire aigu, comme lors d'une pyélonéphrite aiguë, plusieurs paramètres vont être modifiés et vont influencer le drainage lymphatique du parenchyme rénal.

- augmentation du flux lymphatique lié aux phénomènes inflammatoires
- augmentation de la perméabilité capillaire et donc du passage de sérum dans le milieu interstitiel. Il en résulte une augmentation de la réabsorption de ce liquide par les capillaires lymphatiques (augmentation de la pression hydrostatique du milieu interstitiel), et une dilatation des capillaires lymphatiques par les filaments qui les relient au milieu environnant.
- augmentation de la pression dans la loge rénale par œdème interstitiel (augmentation du volume interstitiel dans un contenant non extensible qu'est la capsule rénale) responsable d'une compression des lymphatiques capsulaires et d'une perturbation du drainage de l'excès de liquide interstitiel.

L'association de ces 3 phénomènes va favoriser la formation de lymphangiectasies. Ceci explique que la réaction du parenchyme et de la loge rénale à une pyélonéphrite va entraîner de façon graduelle un œdème parenchymateux, une distension des capillaires lymphatiques intra-rénaux dans les zones infectées (qui donnent l'aspect "peigné" de façon radiaire au parenchyme lésé), une distension des lymphatiques péri-rénaux ("infiltration péri-rénale" quasi systématique, apparition de lymphangiectasies, augmentation de volume d'autres ectasies au contact,...), voire même, de larges collections lymphatiques péri-rénales aiguës ou chroniques (apparentée à une "lymphangiomatose péri-rénale").

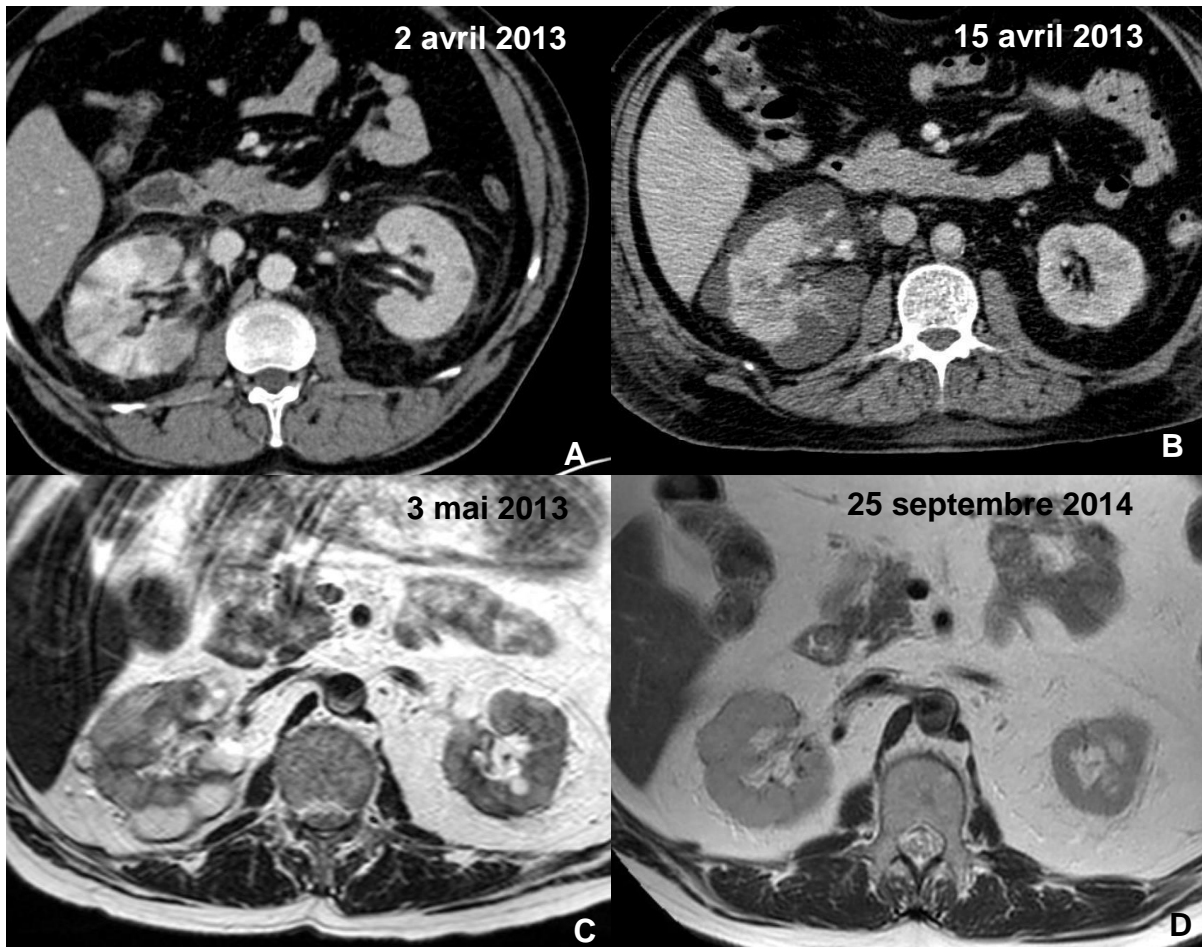


Figure 15 : Exemple d'engorgement lymphatique aigu post-pyélonéphrite

Image A : coupe axiale TDM injectée au temps veineux. Augmentation de volume du rein droit, avec infiltration de la graisse péri-rénale et rehaussement hétérogène strié du parenchyme, en faveur de foyers de néphrites.

Image B : coupe axiale TDM injectée au temps veineux. Apparition de collections péri rénales, réalisant un engorgement lymphatique péri-rénal de type lymphangiomatose péri-rénale. L'aspect avait été décrit comme une pyonéphrose.

Image C : IRM acquisition axiale T2. Régression partielle des collections liquidiennes péri-rénales droites.

Image D : IRM acquisition axiale T2. Régression complète des collections péri-rénales, sans atrophie du parenchyme rénal en regard, évoquant en première hypothèse un engorgement lymphatique aiguë concomitant à l'épisode inflammatoire.

Insuffisance cardiaque droite

Elle est responsable d'une augmentation de la pression veineuse et lymphatique centrale et d'une diminution du flux lymphatique systémique, retentissant sur le flux lymphatique rénal (49). Cuttino et al. (1989) (50) ont ainsi sélectionné des patients

atteints d'insuffisance cardiaque chronique pour étudier l'anatomie lymphatique du rein. Il n'est donc pas rare d'observer l'apparition ou l'augmentation de taille de lymphangiectasies chez les patients décompensant une insuffisance cardiaque droite ou globale. Il est rapporté dans la littérature la régression d'une lymphangiomatose péri-rénale dans les suites d'une transplantation cardiaque (51).

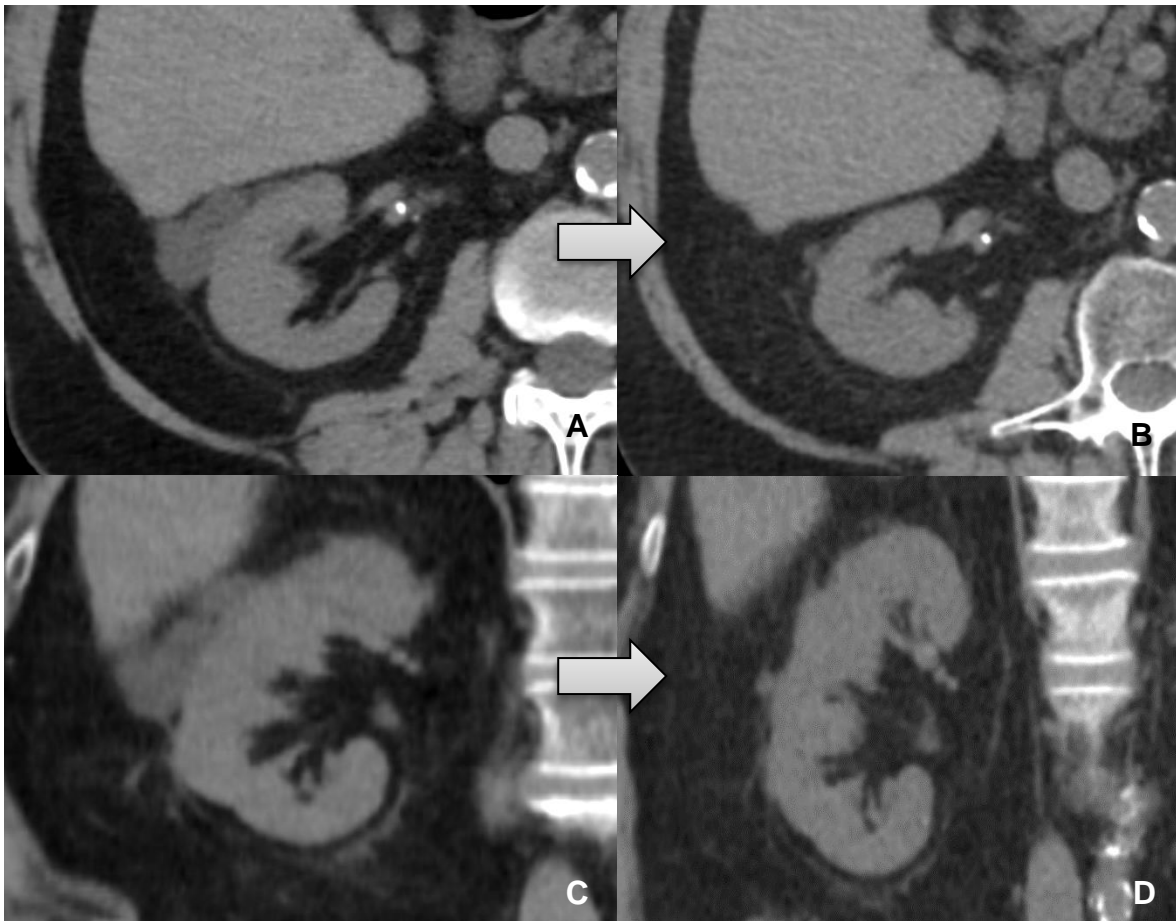


Figure 16. Régression de lymphangiectasies au cours d'une insuffisance cardiaque chronique

Patient pris en charge pour une insuffisance cardiaque chronique. Images A et C réalisées au cours d'une poussée congestive. Images B et D réalisées 7 mois plus tard, après majoration thérapeutique, stabilisation et amélioration clinique.

Images A et C : coupes axiale et coronale TDM sans injection. Lymphangiectasies péri-rénales de la convexité du rein droit.

Images B et D : coupes axiale et coronale TDM sans injection. Régression quasi complète des lymphangiectasies. Persistance d'une fine infiltration au contact du fascia para-rénal.

Varices spléno-rénales

Dans le cadre de l'hypertension portale, une augmentation des résistances au drainage veineux du système porte vers le foie favorise la création de multiples voies pour dériver le flux veineux splanchnique vers des veines systémiques de moindre résistance. Une des voies possibles est la formation de varices spléno-rénales. Une partie du flux splanchnique est redirigée vers la circulation veineuse rénale, et entraîne par conséquent une augmentation de la charge du drainage veineux rénal. Nous supposons qu'il en résulte un déséquilibre du drainage lymphatique. Il n'a pas été retrouvé dans la littérature d'étude explorant la modification du drainage lymphatique dans un contexte de varices spléno-rénales.

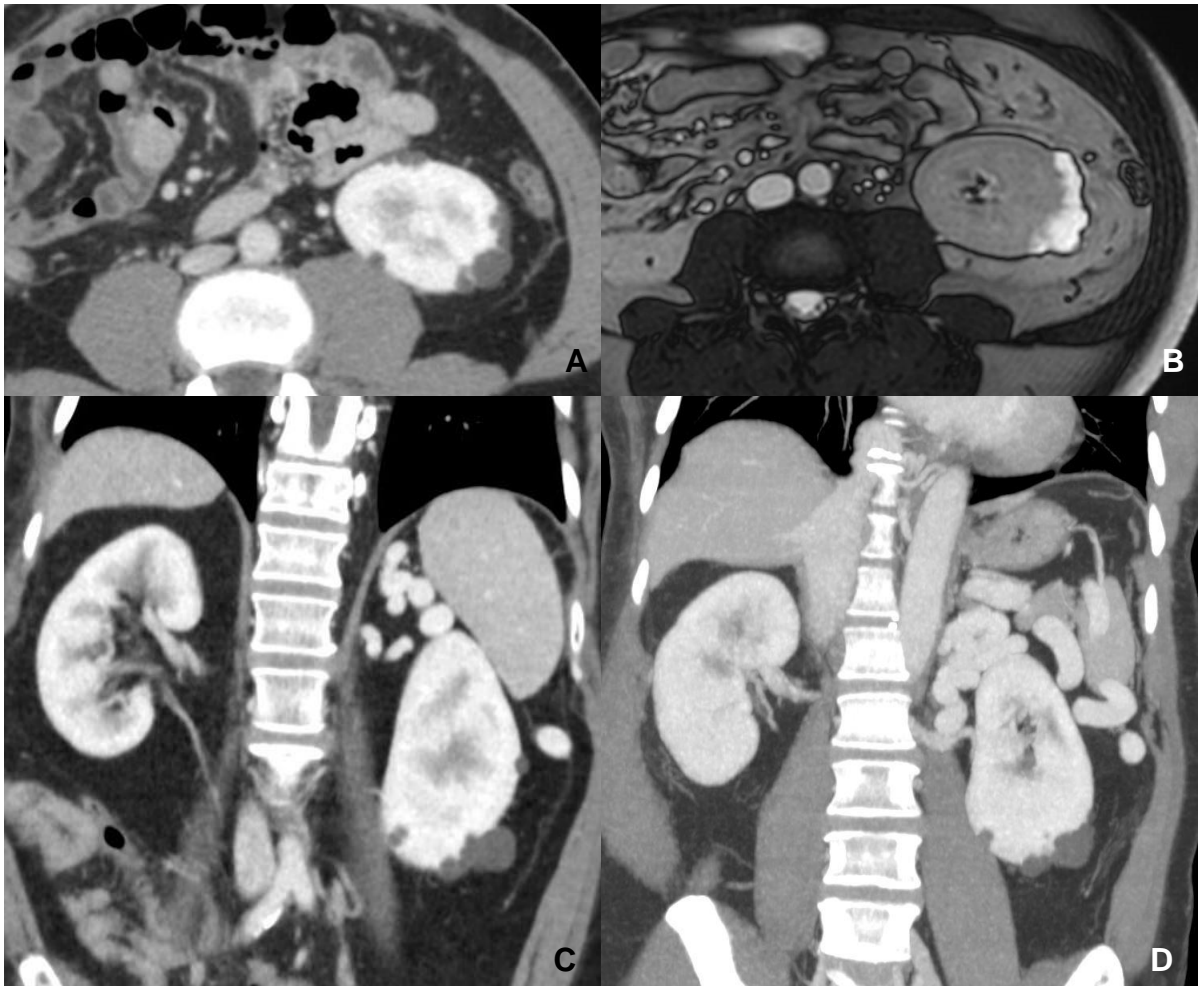


Figure 17. Exemple de lymphangiectasies dans un contexte de varices spléno-rénales sur hypertension portale

Image A : Coupe axiale TDM injectée au temps veineux. Multiples formations de densité liquidienne corticales périphériques du pôle inférieur du rein gauche.

Image B : IRM acquisition axiale BFFE. Multiples formations en hypersignal corticales périphériques du pôle inférieur du rein gauche. Aspect de cloisons correspondant aux parois des lymphangiectasies qui présentent un contact étroit.

Image C : Coupe coronale TDM injectée au temps veineux. On retrouve les formations liquidiennes corticales du pôle inférieur et de la convexité du rein gauche.

Image D : Reconstruction MIP coronale d'un scanner injecté au temps veineux. Noter les multiples voies de dérivation veineuses spléno-rénales. Absence de lésion évocatrice de lymphangiectasie du rein controlatéral.

Hypoprotidémie

L'hypoprotidémie, responsable d'une diminution de la pression oncotique du secteur intra-vasculaire, va entraîner une fuite sérique dans le secteur interstitiel. Il en

résulte une augmentation de la charge de drainage lymphatique, une augmentation du flux lymphatique rénal, et ceci permet occasionnellement d'observer l'apparition ou l'accentuation de lymphangiectasies rénales.

Idiopathique

La découverte fortuite de lymphangiectasies, chez un patient sans « pathologie » rénale, péri-rénale ou générale connue est de loin le cas le plus fréquent. Cependant, la physiopathologie de la formation de ces ectasies lymphatiques reste peu étudiée, et il est probable que d'autres mécanismes que ceux sus-citées puissent être en cause.

Sans les nommer ainsi, Erden et Al. ont étudié en 2011 la relation entre des "hyperintensités T2" (liquidiennes) péri-rénales, et la fonction rénale. Ils ont montré un lien entre ces épanchements liquidiens péri-rénaux et une altération de la fonction rénale (61% vs. 19.7%). L'insuffisance rénale ou une de ses causes/conséquences (âge, nutrition...) pourrait faire partie des causes "idiopathiques" de lymphangiectasies.

Sémiologie et classification topographique

Sémiologie

Les lymphangiectasies présentent des caractéristiques variables en imagerie, et les situations dans lesquelles elles sont observées le sont aussi.

Les lymphangiectasies sont caractérisées par :

- Une topographie particulière

- Une taille variable, avec une tendance à l'augmentation de volume, mais une régression possible : soit de manière spontanée, soit après prise en charge de la cause (exemple : régression après greffe cardiaque chez un patient insuffisant cardiaque chronique).

Ces deux éléments sémiologiques sont à l'origine de la classification que nous proposons ci-dessous.

- Des contours réguliers
- Une absence de macro-calcification
- Une absence de prise de contraste
- Une absence de paroi visible ou de cloison
- Un contenu homogène, mais de nature variable, entre "purement liquidien" et "riche en protéines" (dense en scanner et hyperintense en IRM T1).
- Un aspect potentiellement confluent en imagerie

Ces caractéristiques se retrouvent dans la quasi-totalité des lymphangiectasies. Cependant, certaines atypies sont parfois mises en évidence, mais ne doivent pas faire remettre en cause le diagnostic :

- de fines calcifications pariétales peuvent être observées. Elles restent non circonférentielles, et ne forment pas d'amas (macrocalcification). On peut supposer que ces calcifications pariétales sont secondaires à de petits saignements ou une sédimentation.
- une pseudo cloison qui peut être visible lorsque deux ectasies lymphatiques sont en contact.

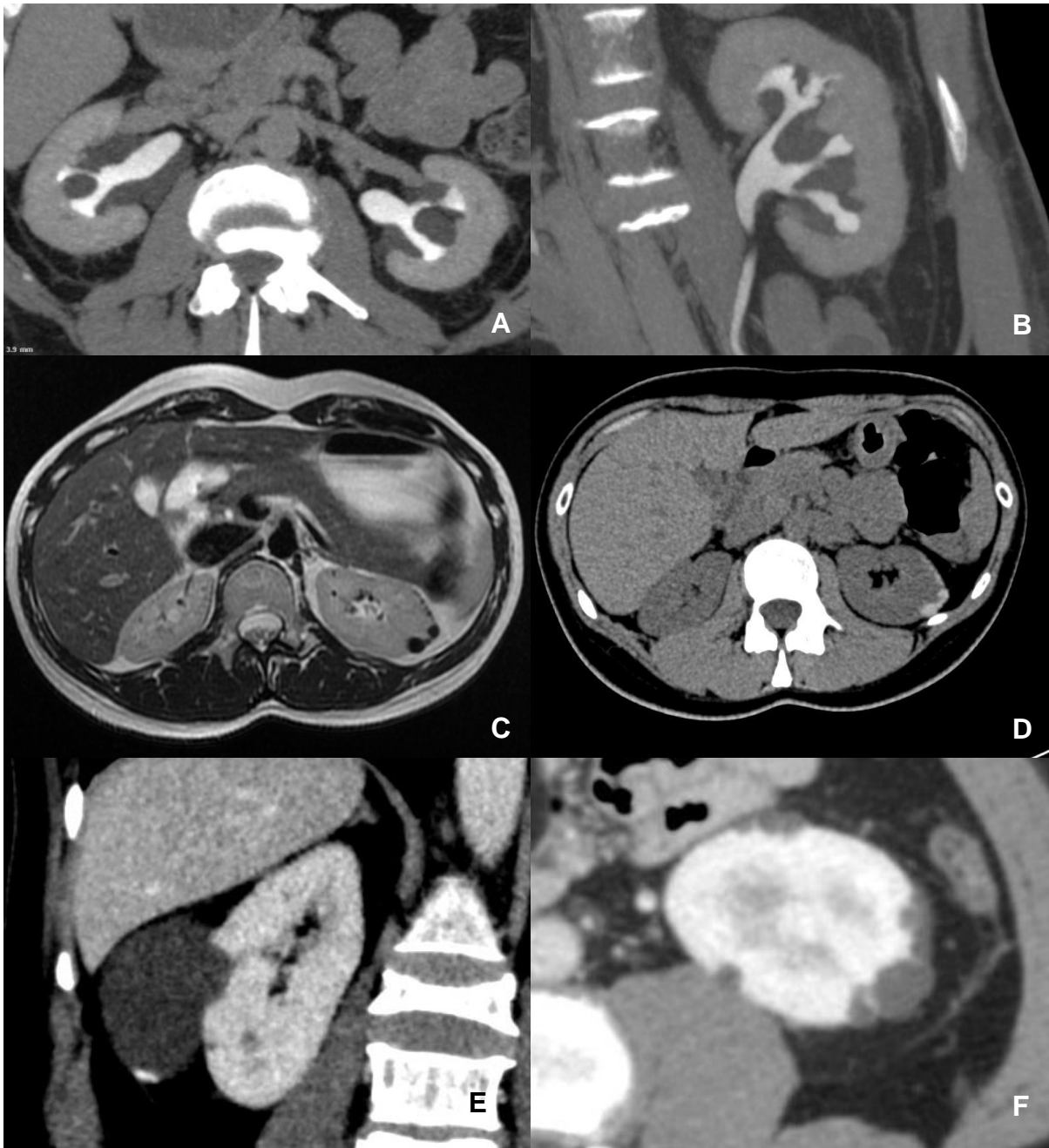


Figure 18. Particularités sémiologiques de certaines lymphangiectasies

Images A et B : reconstructions MIP axiale et coronale d'un scanner injecté au temps excréteur. **Kystes péri-pyéliques** bilatéraux : multiples formations liquidiennes du hile rénal, sans communication avec la voie excrétrice urinaire, parfois difficile à différencier d'une hydronéphrose, notamment en échographie.

Images C et D : IRM acquisition axiale T2 à gauche, et coupe axiale TDM sans injection à droite. Aspect de lymphangiectasies à **contenu riche en protéines**, spontanément hyperdense, et en franc hyposignal T2.

Image E : coupe coronale TDM injectée au temps veineux. **Calcification** pariétale au sein d'une lymphangiectasie corticale typique avec aspect "en dôme" de la convexité rénale droite.

Image F : coupe axiale TDM injectée au temps veineux. Contact étroit entre plusieurs lymphangiectasies, réalisant un aspect de **pseudo-cloison**.

Classification topographique et évolutive

Nous avons constaté que les lymphangiectasies peuvent être observées dans toutes les zones du rein traversées par les lymphatiques, en respectant leur distribution.

Nous proposons une classification en fonction de leur topographie et de leur extension. De la partie interne du rein à sa périphérie, on peut distinguer 5 formes : **sinusales, médullaires, transparenchymateuses, corticales et péri-rénales.**

Dans chacun de ces cas, nous avons identifié entre 2 et 4 stades évolutifs.

Lymphangiectasies sinusales : habituellement nommées “kystes péri-pyéliques” quand elles sont multiples ou “kyste para-pyélique” si elle est unique ; ce sont les premières lymphangiectasies à avoir été décrites. Elles se présentent sous la forme de collections liquidiennes du sinus du rein, ne communiquent pas avec les voies excrétrices, et peuvent parfois mimer en échographie ou sur un scanner non injecté, une hydronéphrose. Les kystes péri-pyéliques sont plus faciles à diagnostiquer sur une série au temps excréteur, les distinguant des voies urinaires car elles ne se remplissent pas de produit de contraste.

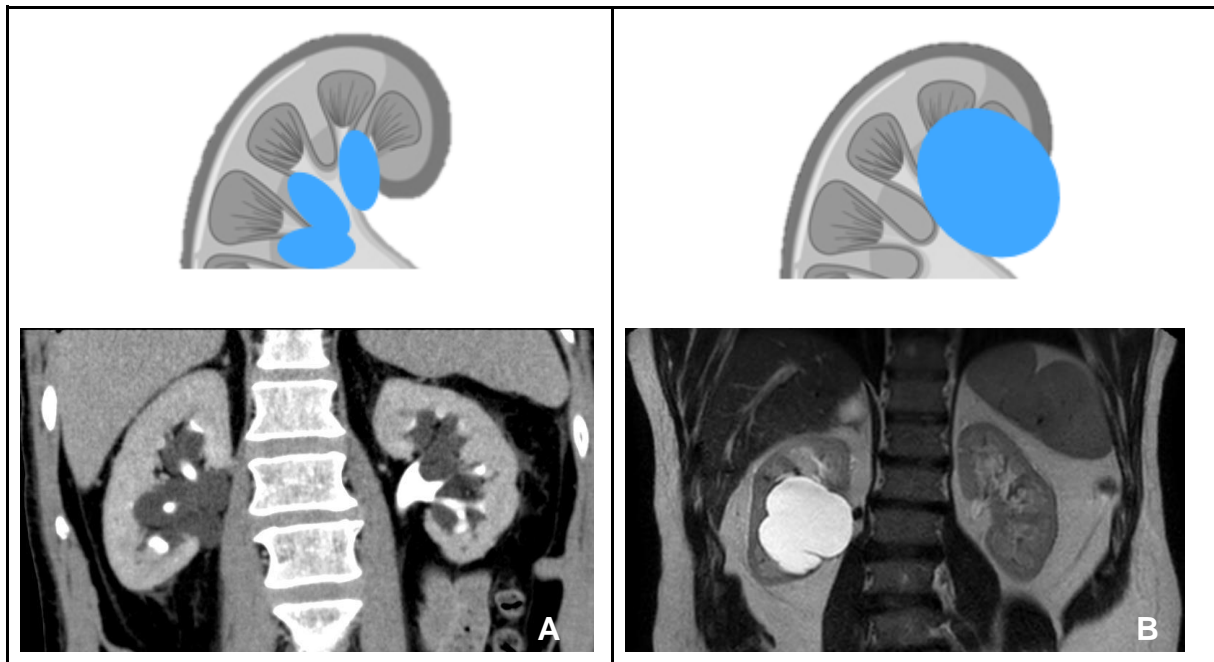


Figure 19. Lymphangiectasies sinuales

Image A : Kystes péri-pyéliques. Formations liquidiennes du hile rénal, souvent bilatérales, sans communication avec la voie excrétrice urinaire.

Image B : Kyste para-pyélique. Formation liquidiennne unique du sinus rénal, parfois compressive sur la voie excrétrice.

Lymphangiectasies médullaires : cette forme est beaucoup plus rare. Ces lymphangiectasies peuvent être isolées ou multiples. Leur diagnostic (ou identification) est difficile, car elles sont enchassées dans le parenchyme et miment en tous points un kyste rénal simple. Seules leur forme ovoïde, leur contenu, le contexte ou leur évolution peuvent faire suspecter leur nature lymphatique. Nous avons observé un cas d'ectasie lymphatique médullaire faisant saillie dans un groupe caliciel, mimant une lacune au temps excréteur, diagnostiquée par urétéroscopie (figure 28). Ce type de lymphangiectasies, faisant saillie dans la lumière d'une structure anatomique est aussi décrit dans le tube digestif (52). Les lymphangiectasies médullaires peuvent également être multiples, comme nous l'avons observé chez un patient, avec l'apparition unilatérale sur un rein natif, de multiples formations liquidiennes à contenu dense, non calcifiées et de topographie

médullaire, dans les suites d'une transplantation hépatique. Quand elles sont uniques, certaines situations comme celles décrites ci-dessus permettent d'en faire le diagnostic, mais dans le reste des cas, elles sont prises pour de simples petits kystes intra-parenchymateux.

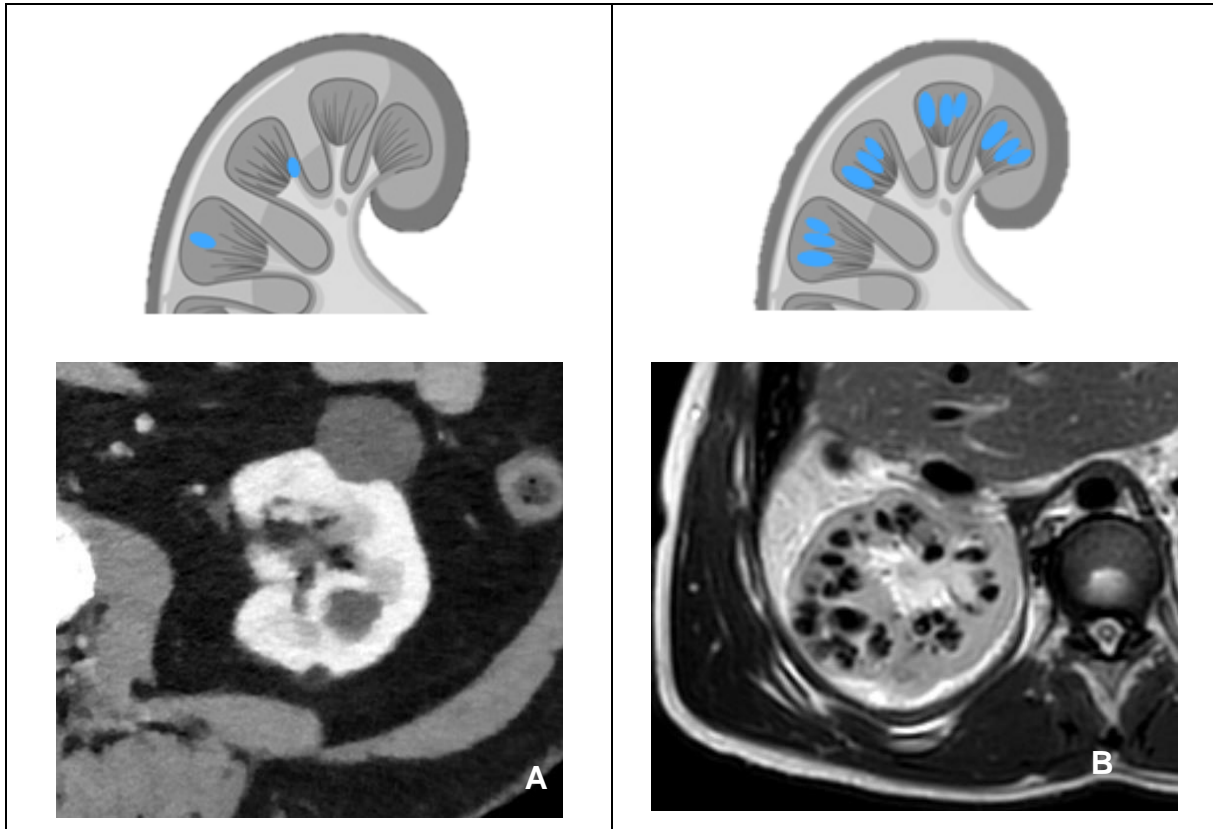


Figure 20. Lymphangiectasies médullaires

Image A : Lymphangiectasie médullaire isolée, difficile à différencier d'un kyste rénal simple. Notez la présence de lymphangiectasies d'autre topographie (corticale dans cet exemple)

Image B : Lymphangiectasies médullaires multiples, en franc hyposignal T2 en faveur d'un contenu riche en protéines.

Lymphangiectasies transparenchymateuses : de forme oblongue, elles s'étendent du sinus rénal vers la périphérie du rein, avec un grand axe radiaire. Ces lymphangiectasies peuvent s'évaser vers l'extérieur, dans leur portion externe extra-parenchymateuse. Leur épaisseur est variable, allant d'une taille millimétrique

apparaissant comme un fin trajet liquidien traversant le parenchyme rénal, jusqu'à mimer un large kyste ovoïde transparenchymateux, à grand axe radiaire.

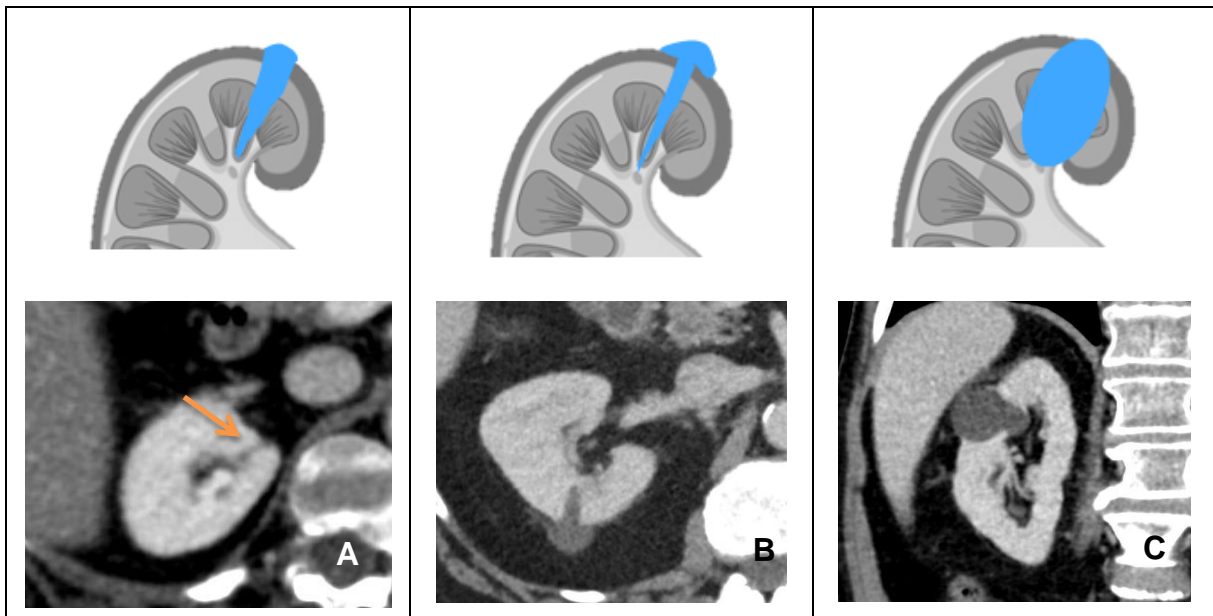


Figure 21. Lymphangiectasies transparenchymateuses

Image A : trajet liquidien linéaire transparenchymateux antéro-médial du pôle supérieur du rein droit.

Image B : trajet liquidien large transparenchymateux, d'axe radiaire, s'évasant vers l'extérieur avec une portion extra-parenchymateuse en dôme ou « clou de girofle ».

Image C : Large formation ovoïde s'étendant du sinus rénal sur son versant interne à l'espace péri-rénal sur son versant externe.

Lymphangiectasies corticales : A la différence des précédentes, ces lymphangiectasies n'atteignent pas le sinus du rein et se développent vers l'extérieur du rein. Elles débutent à l'extérieur de la jonction cortico-médullaire (ligne de Hodson), et selon leur étendue, auront un développement intra-parenchymateux cortical, ou une extension extra-parenchymateuse s'évasant vers l'extérieur (en dôme / « clou de girofle »)). Il est probable que certaines formes dites «transparenchymateuses» soient une évolution de ces formes initialement corticales.

De la même façon, certaines peuvent présenter une portion intra-parenchymateuse corticale minime, à la limite d'une forme péri-rénale (décrite ci-dessous).

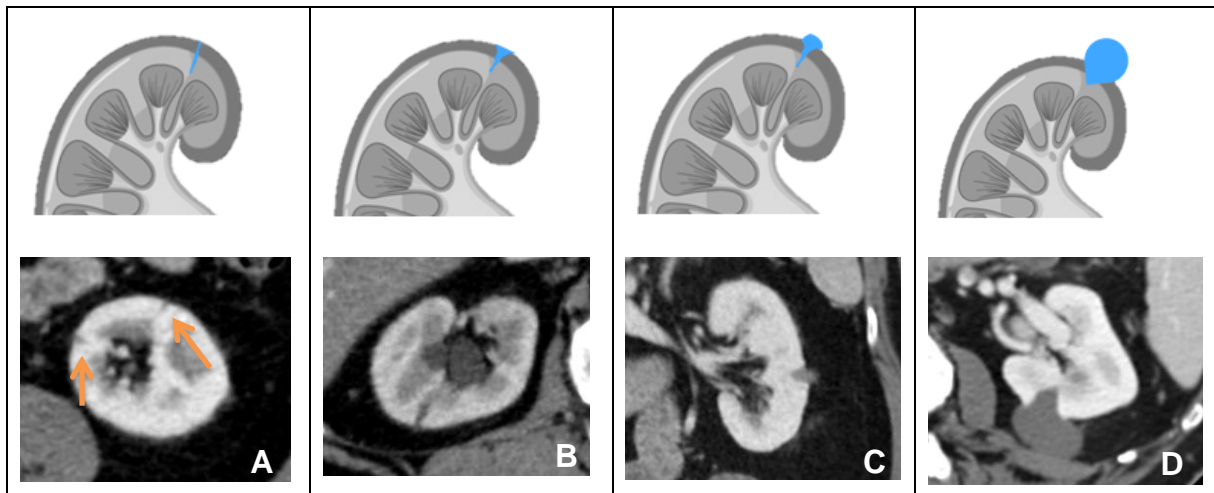


Figure 22. Lymphangiectasies corticales

Image A : Fins trajets liquidiens de topographie uniquement corticale, sans atteinte médullaire, sinusale ou péri-rénale.

Image B : Trajet liquidiens cortical plus large que l'image A, débutant à l'extérieur de la jonction cortico-médullaire.

Image C : Formation liquidiennne corticale, s'évasant légèrement vers l'extérieur dans l'espace péri-rénal.

Image D : Large formation liquidiennne à base triangulaire corticale, s'évasant en dôme vers l'extérieur dans l'espace péri-rénal.

Lymphangiectasies péri rénales : elles correspondent à des formations liquidiennes de l'espace péri-rénal, au contact de la surface corticale. Selon leur abondance, elles se présentent comme un fin épanchement localisé au contact du cortex (a), une lame liquidiennne péri-rénale localisée (b) ou étendue (c), voire comme une volumineuse collection liquidiennne entourant la totalité du rein (d). On parle alors de "lymphangiomatose péri-rénale", une entité décrite classiquement dans la littérature (53,54).

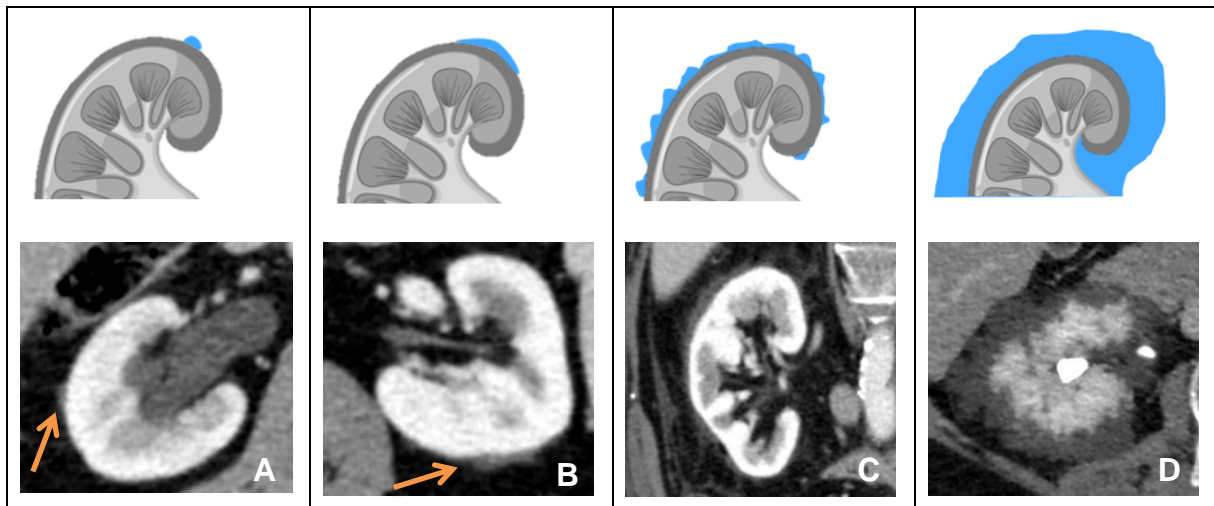


Figure 23. Lymphangiectasies péri-rénales

Image A : épanchement péri-rénal localisé millimétrique au contact de la surface corticale sur son versant externe.

Image B : lame liquidienne localisée de faible abondance au contact de la surface corticale sur son versant postérieur.

Image C : lame liquidienne péri-rénale étendue à la quasi-totalité de la surface corticale.

Image D : Volumineuse pseudo-collection liquidienne péri-rénale. Cet aspect est classiquement appelé "lymphangiomatose péri-rénale". Notez les contours corticaux irréguliers en lien avec une composante corticale des lymphangiectasies (cet aspect n'est pas systématiquement retrouvé dans les lymphangiomatoses péri-rénales).

Etant donné que les mécanismes d'apparition et de développement des lymphangiectasies sont les mêmes ou combinés dans ces 5 formes, et que les lymphatiques rénaux forment un large réseau hautement anastomosé, il est fréquent d'observer simultanément plusieurs de ces formes dans un même rein ou chez un même patient. Comme ces mécanismes peuvent s'aggraver et régresser, il est également fréquent d'observer un même type de lymphangiectasies à différents stades chez un même patient, ou de voir évoluer une lymphangiectasie (augmentation ou régression de volume en restant dans la même catégorie).

Au total, nous avons regroupé ces formes dans une classification (Figure 24)

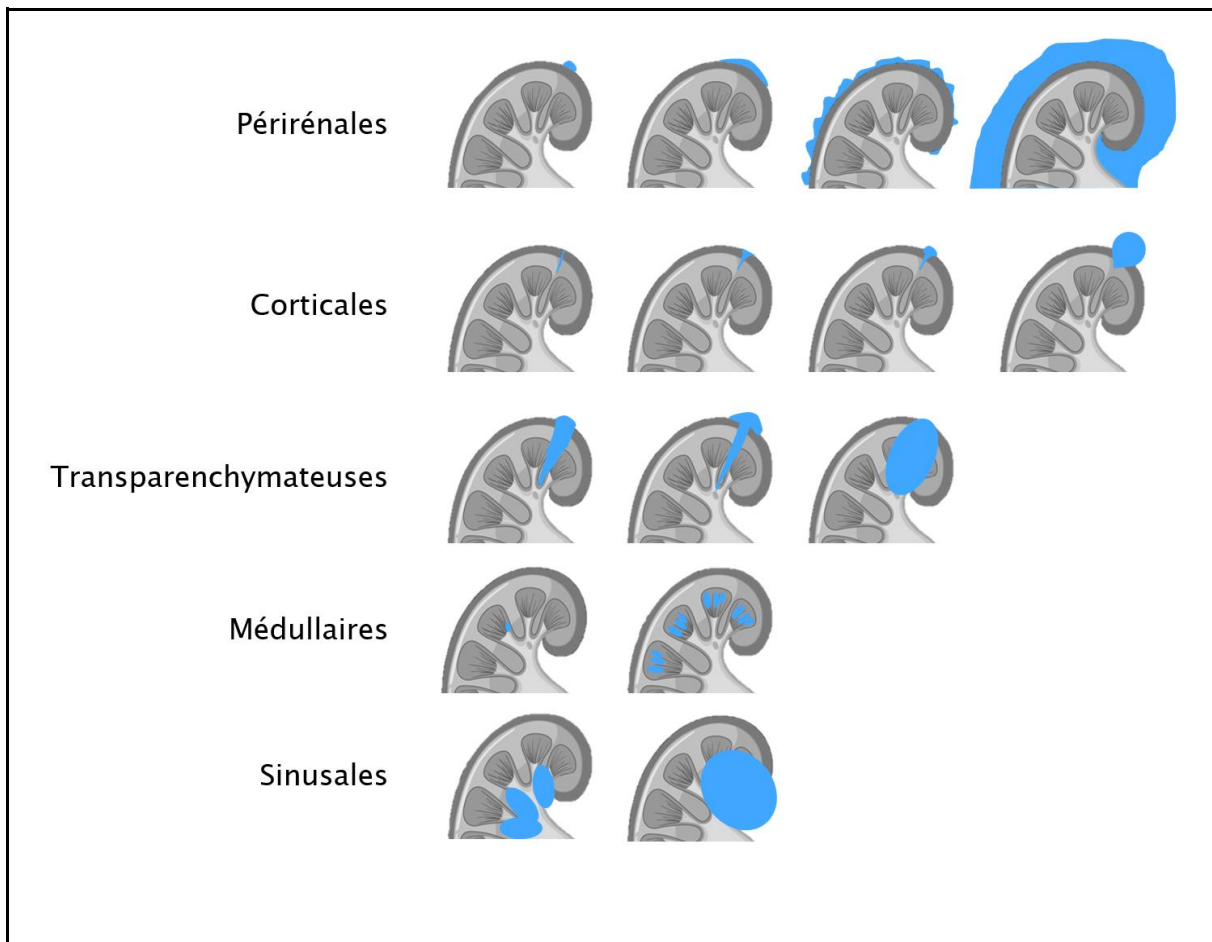


Figure 24. Classification récapitulative de l'ensemble des localisations et de l'abondance des lymphangiectasies

Spécificités en scanner

Typiquement, les lymphangiectasies sont des formations de densité liquidienne, bien limitées, unique ou multiple, intra-parenchymateuses (corticale, médullaire ou les deux) ou péri-rénales. Leur forme est variable (cf Classification topographique).

La composition de la lymphe, et donc des lymphangiectasies pouvant varier selon leur concentration en protéines, elles peuvent apparaître hypodenses (signal purement liquidien) ou spontanément hyperdenses (>20 UH) du fait d'une augmentation de l'atténuation du faisceau de rayon X en fonction de la concentration en protéines (55). Les lymphangiectasies, n'étant pas tissulaires ou vascularisées,

elles ne se rehaussent pas après injection de produit de contraste. On ne visualise pas leur paroi.

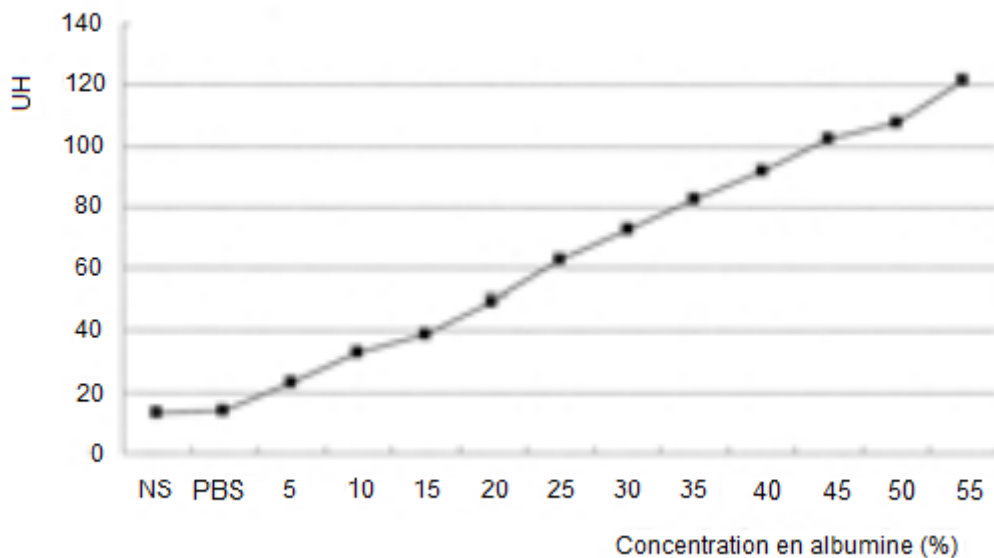


Figure 25. Courbe de l'évolution de l'atténuation (UH) du faisceau de rayons X (TDM) en fonction de la concentration en albumine (d'après Kim et Al. (55))

PBS - phosphate-buffered saline - tampon phosphate salin

NS - Normal Saline - Solution Saline

Il existe une augmentation quasi-linéaire de l'atténuation du faisceau de rayons X lors de l'augmentation de la concentration en albumine. Cette courbe explique le caractère spontanément hyperdense des lymphangiectasies à forte concentration en protéines.

Spécificités en IRM

Les lymphangiectasies sont classiquement hypo-intenses en pondération T1 et hyperintenses en pondération T2 lorsqu'elles sont purement liquidiennes. A mesure que la concentration en protéines (ou des phénomènes hémorragiques) augmente, le signal en T1 va augmenter, et le signal en T2 diminuer. Les signaux T1 et T2 sont donc très variables en fonction de la composition de la lymphe. Ces variations sont inhomogènes, pouvant intéresser certaines lymphangiectasies mais pas d'autres

dans le même rein, pour des raisons qui ne sont pas décrites dans la littérature mais potentiellement traumatiques (petits saignements), inflammatoires, liées à des variations du débit dans le lymphatique d'amont. La figure 26 illustre les variations possibles du signal en IRM en T1 et T2, en fonction de la concentration en protéines d'une lymphangiectasies (55).

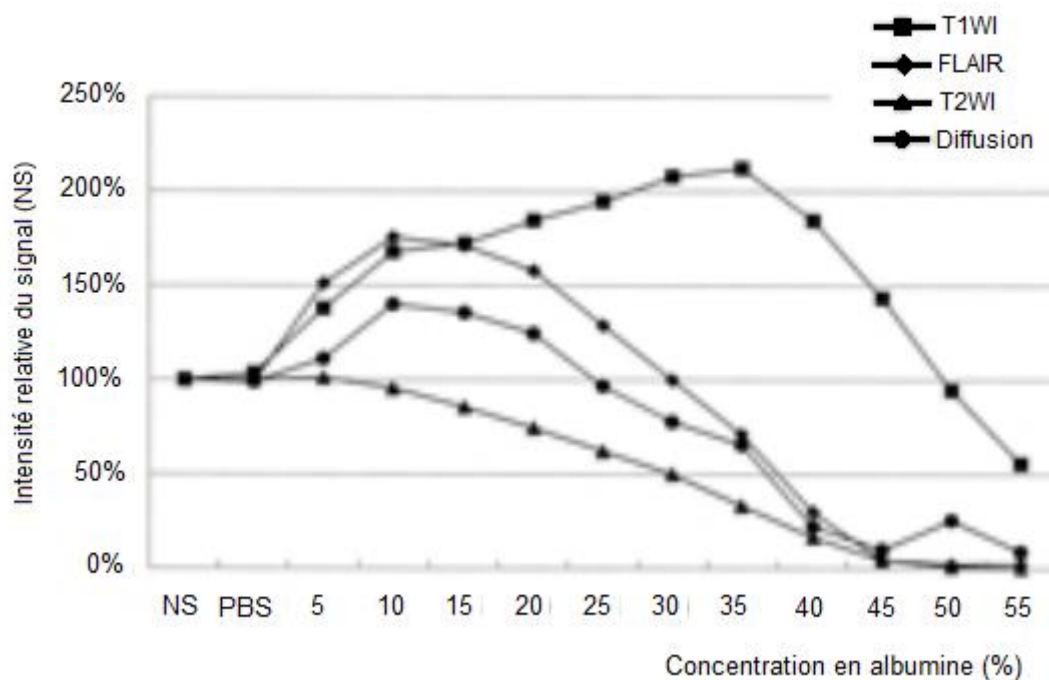


Figure 26. Évolution du signal IRM en pondérations T1 et T2 en fonction de la concentration en protéines (d'après Kim et Al. (55))

L'ordonnée correspond à l'intensité du signal en fonction du référentiel choisi (NS). L'abscisse correspond au pourcentage d'albumine au sein des différentes solutions échantillonnées.

L'augmentation de la concentration en protéine va entraîner :

- une diminution progressive du signal en T2, jusqu'à un signal nul à forte concentration
- initialement une augmentation progressive du signal en pondération T1, puis une décroissance rapide au-dessus d'une concentration seuil.

Une lymphangiectasie avec un contenu riche en protéines peut présenter un franc hyposignal T2, avec un signal variable en pondération T1.

Ces variations de signal sont également à mettre en rapport avec d'autres facteurs pouvant modifier le signal de la lymphangiectasie (remaniements hémorragiques par exemple).

Modes de révélation

Le mode de révélation des lymphangiectasies peut être aigu ou chronique.

Un épisode de début brutal ou rapide, comme les phénomènes infectieux ou inflammatoire, peut entraîner rapidement l'apparition de lymphangiectasies, entre 2 examens rapprochés.

A l'inverse, des pathologies chroniques qui vont entraîner des modifications physiopathologiques progressives vont pouvoir favoriser l'apparition progressive des lymphangiectasies, que l'on va voir apparaître et croître de manière progressive sur les différents examens successifs.

Les lymphangiectasies sont le plus souvent découvertes de façon fortuite (dans un contexte d'urgence ou sur un examen programmé). L'indication de l'imagerie peut parfois être en rapport avec la présence de lymphangiectasies (recherche ou suivi d'une thrombose de veine rénale), ou non.

Evolution et Complications

L'évolution logique est l'augmentation de taille, mais certaines régressent. La régression peut être spontanée (ou avec l'implication d'un phénomène non retrouvé?), ou après l'arrêt / la réduction du facteur ayant favorisé son apparition.

L'aspect des lymphangiectasies peut également être modifié dans les suites de complications.

Les lymphangiectasies vont rarement se compliquer, les 2 principales complications étant :

- la compression des structures adjacentes : le plus souvent par un kyste parapyélique, venant comprimer la voie excrétrice (tige calicelle), et pouvant avoir un retentissement d'amont comme une atrophie parenchymateuse ou la formation de lithiase de stase...(57)
- l'hémorragie intra-lésionnelle, entraînant des difficultés diagnostiques en modifiant les caractéristiques habituelles des lymphangiectasies, et pouvant faire suspecter à tort une lésion maligne par pseudo-épaississement pariétal, prise de contraste, dépôts hématiques chroniques, modification du signal sur les séquences de diffusion.
- Infection : il est probable que des phénomènes infectieux puissent influencer l'évolution des lymphangiectasies. Cependant, dans l'expérience du service, il n'a pas été mis en évidence de façon certaine des cas d'infection de lymphangiectasies.



Figure 27. Complications compressive (images du haut) et hémorragique (images du bas) de lymphangiectasies

Images A-B-C : IRM acquisition coronale T2, TDM en coupes coronales sans puis après injection au temps excréteur. Volumineuse formation liquidienne unique du sinus du rein gauche correspondant à un kyste para-pyélique. Seconde formation située à sa partie supérieure, en hypersignal T2 différent du kyste para-pyélique, et se remplissant de produit de contraste au temps excréteur, correspondant à une dilatation de la cavité excrétrice d'amont, secondaire à la compression par la lymphangiectasie sinusale. Notez l'amincissement majeur du parenchyme rénal en regard.

Images D-E-F : coupes axiales de scanner injecté au temps veineux et sans injection. IRM acquisition coronale en pondération T2 et en pondération T1 au temps excréteur. Kystes péri-pyéliques bilatéraux. Apparition d'un contenu spontanément hyperdense au sein de kystes péri-pyéliques gauches, chez un patient sous anticoagulant. L'IRM montre des dépôts hématiques en franc hyposignal T2 au sein des kystes, et l'absence de communication avec la cavité excrétrice qui apparaît fine au temps excréteur, confirmant bien la localisation intra-kystique du saignement.

Caractéristiques radiologiques typiques:
<ul style="list-style-type: none"> - Localisation sinusale, médullaire, corticale, transparenchymateuse ou péri-rénale - Contenu homogène, liquidien ou riche en protéines - Absence de macro-calcification - Absence de portion charnue - Absence de cloison - Absence de prise de contraste
Caractéristiques radiologiques atypiques :
<ul style="list-style-type: none"> - Fines calcifications pariétales. - Pseudo-cloison (lymphangiectasies confluentes)
Complications :
<ul style="list-style-type: none"> - Hémorragie intra-lésionnelle - Compression de la voie excrétrice

Tableau 1 : Caractéristiques radiologiques et complications des lymphangiectasies rénales

Diagnostics différentiels

Du fait de leur caractère non pathologique (hormis la cause responsable de leur apparition et en cas de complication), il est important de savoir reconnaître les lymphangiectasies pour pouvoir les différencier d'autres pathologies se présentant de manière similaire, mais pouvant avoir un potentiel pathologique et des conséquences différents.

Nous allons voir les différents diagnostics différentiels des lymphangiectasies, et les pistes pouvant orienter le diagnostic.

Kystes simples et tumeurs kystiques du rein

Un kyste rénal simple est une cavité remplie de liquide séreux limitée par une couche de cellules épithéliales, dont l'origine supposée est une dilatation de n'importe quelle partie du néphron ou du tubule collecteur (58). Il est très fréquent, et touche plus de 50% des sujets cadavériques de plus de 50 ans (59). La physiopathologie de leur formation et leur contenu sont donc légèrement différents de ceux des lymphangiectasies, même si, en pratique, leur aspect est très proche :

- elles se présentent toutes les deux en scanner ou en IRM sous la forme de structures liquidiennes, bien limitées, sans portion tissulaire, à paroi non visible, corticale ou médullaire, sans rehaussement pariétal. Lorsqu'elles reproduisent une des localisations et formes caractéristiques décrites précédemment, on peut évoquer en priorité une origine lymphatique. Inversement, les lésions liquidiennes enchâssées dans le parenchyme, avec une forme sphérique, doivent plutôt évoquer des kystes simples en première hypothèse.
- Les lésions kystiques et les lymphangiectasies peuvent toutes deux se présenter spontanément hyperdenses en scanner, hypointenses en T2 et hyperintenses en T1 en IRM, à la faveur de remaniements hémorragiques classiquement décrits dans certains kystes, mais aussi, indépendamment de tout saignement, d'un contenu riche en protéines.

En pratique, l'utilité de différencier kystes simples et lymphangiectasies est discutable :

- banaliser l'apparition ou l'augmentation de volume d'une lymphangiectasie ;

- focaliser la surveillance sur une lésion kystique plutôt que sur des lymphangiectasies bénignes ;
- comprendre pourquoi certaines lésions liquidiennes peuvent disparaître ;
- comprendre certaines anomalies de densité ou de signal dans le parenchyme rénal...
- mieux classifier certaines lésions liquidiennes dites “kystes bosniak IIF” :
 - La classification de Bosniak inclut des critères sémiologiques caractéristiques des tumeurs kystiques qui ne sont jamais retrouvés au sein des lymphangiectasies : épaissements pariétaux, cloisons, nodules charnus, macrocalcifications. Cependant, une des difficultés de cette classification survient pour les lésions liquidiennes dont la densité spontanée est comprise entre 20 et 50 UH, qu’il faut classer en IIF et surveiller, quelquefois de façon répétée et inutile. Le diagnostic d’exclusion, souvent posé après de multiples examens est celui de “kyste dense”, que l’on suppose naturellement hémorragique. Selon nous, il est probable qu’une partie non négligeable de ces lésions ne soient pas à l’origine des kystes, mais des lymphangiectasies à contenu protéique élevé, plus fréquentes, dont la densité ne dépasse pas 50 UH.

Tumeurs rénales

Les carcinomes papillaires peuvent mimer en scanner des lymphangiectasies : lésions volontiers multiples, de densité spontanée comprise entre 20 et 50 UH, de rehaussement très faible difficile à analyser (en fonction du bruit dans l’image). L’IRM devient alors indispensable pour ces lésions denses indéterminées en scanner,

permettant d'identifier sans équivoque leur nature tissulaire (absence d'hypersignal en T1), et -plus difficilement- leur rehaussement.

Maladies kystiques du rein

Certaines pathologies sont associées à la présence plus ou moins abondante de "kystes" rénaux. Selon l'âge de découverte, le contexte, la disposition et le regroupement éventuel des lésions liquidiennes, ou encore les anomalies biologiques et morphologiques associées, un grand nombre de pathologies peuvent être évoquées:

Polykystose hépato-rénale

Parmi les plus fréquentes, les polykystoses rénales autosomiques dominante et récessive sont responsables de la formation de multiples kystes rénaux bilatéraux, de densité liquidienne ou fréquemment spontanément hyperdense par hémorragie intra-kystique. Elles se caractérisent le plus souvent par une néphromégalie, une insuffisance rénale associée, et un mélange de kystes de petite et de très grande taille, souvent hémorragiques.

Maladie kystique acquise du dialysé chronique

Sa prévalence est élevée chez les patients dialysés chroniques (jusqu'à 90% après 10 ans d'épuration extra-rénale (60)). Les kystes seront multiples, bilatéraux et de petite taille. Le contexte et l'atrophie parenchymateuse rénale marquée permettent d'évoquer le diagnostic.

Dystrophie kystique

C'est une anomalie de développement rénal, atteignant un seul rein de manière diffuse ou localisée, aboutissant à la formation de multiples kystes de taille variable,

et à la destruction du parenchyme rénal concerné. Elle est différenciée des lymphangiectasies par la destruction du parenchyme rénal adjacent.

Maladie de Von Hippel Lindau

La maladie de VHL est une maladie génétique autosomique dominante à expression et pénétrance variables. Elle est liée à la mutation du gène suppresseur de tumeur VHL, et va entraîner la survenue fréquente d'hémangioblastomes rétiniens ou du cervelet, ainsi que de multiples kystes rénaux avec un risque élevé de développer des carcinomes rénaux solides ou kystiques à cellules claires (première cause de cancer du rein héréditaire). On observe souvent des lésions kystiques spontanément denses chez ces patients, mais dans la plupart des cas, il s'agit de saignements intra lésionnels d'origine tumorale.

Épanchements et infiltrations de la loge rénale

Ces pathologies peuvent mimer des lymphangiectasies de type "péri-rénales", mais ne sont pas d'origine purement lymphatique.

Rupture de fornix et urinome

Le contexte et la symptomatologie clinique orientent le diagnostic. Survenant le plus souvent dans un contexte aigu, tout obstacle sur la voie excrétrice entraîne une augmentation de la pression d'amont. La rupture de fornix et la formation d'un urinome péri-rénal surviennent quand la pression dans la voie excrétrice devient supérieure à celle supportée par les voies excrétrices, et entraîne une fuite d'urine dans les espaces péri-rénaux. La visualisation d'un obstacle et d'une fuite de produit de contraste en dehors de la voie excrétrice sur une acquisition au temps excréteur permettent de distinguer une rupture de la voie excrétrice d'une "simple" infiltration lymphatique péri-rénale.

Pyonéphrose et phlegmon péri-rénal

La pyonéphrose correspond à une infection grave du rein qui associe une rétention de pus dans les voies excrétrices intra rénales à une inflammation du parenchyme rénal.

Le phlegmon péri-rénal correspond à une atteinte du péri-rein due à une mauvaise évolution d'une infection rénale, par traversée au-delà de la capsule de la collection parenchymateuse.

Il est parfois difficile de faire la différence entre ces complications infectieuses et un engorgement lymphatique aiguë secondaire à un foyer infectieux rénal (Figure 15). En effet, il peut apparaître une infiltration liquidienne péri-rénale dans le contexte aiguë, avec une infiltration de la graisse péri-rénale parfois moins marquée que lors d'un phlegmon péri-rénal, qui correspondra à un engorgement des lymphatiques du péri-rein, et non à une extension de l'infection. La différence diagnostique principale réside dans l'évolution : le phlegmon étant d'évolution souvent difficile et parfois défavorable, avec soit la nécessité d'une prise en charge chirurgicale ou l'apparition de séquelles parenchymateuses ; l'infiltration lymphatique va lentement évoluer vers la régression partielle puis complète, avec intégrité du parenchyme rénal précédemment atteint.

Anasarque

L'anasarque correspond à un œdème généralisé, avec épanchement des séreuses (pleurale, péritonéale, et plus rarement péricardique). De causes multiples, ces épanchements peuvent également toucher l'espace péri-rénal, qui présentera une infiltration liquidienne non spécifique. Le contexte et l'association à des épanchements multiples permettront de faire le diagnostic.

Autres

Il existe d'autres causes diverses d'infiltration péri-rénale. Le contexte clinique, la confrontation aux autres examens complémentaires (biologie, TEP...), des signes atypiques en imagerie (rehaussement de l'infiltration par exemple), ou l'échec d'une première ligne de traitement (cortico-résistance) peuvent orienter vers des diagnostics différentiels des lymphangiectasies péri-rénales. On citera comme exemple la maladie d'Erdheim-Chester, le lymphome péri-rénal, l'hématopoïèse extra-médullaire ou les plasmocytomes rétro-péritonéaux.

Selon le contexte

Fracture du rein

Les lésions rénales post traumatiques sont classées selon le grade AAST (American Association for the Surgery of Trauma). Les grades AAST II et III correspondent à une lacération de la corticale respectivement de moins ou plus de 1 cm. En imagerie, ces lacérations s'associent à une formation hypodense linéaire corticale perpendiculaire à la capsule qui peut présenter des similitudes avec une lymphangiectasie linéaire corticale ou transparenchymateuse. La présence d'une infiltration localisée en regard ou d'un hématome sous capsulaire, une topographie unilatérale du côté du choc aident au diagnostic positif de lacération. Un contrôle à distance permettra de diagnostiquer une lymphangiectasie en cas d'absence de modification ou de disparition de l'anomalie, ou d'une lacération en cas d'apparition de séquelle en regard.

Néphrocalcinose et Cacchi Ricci (IRM)

La néphrocalcinose, d'étiologies multiples, est définie par l'apparition de dépôts calciques au sein du parenchyme rénal, principalement médullaire, parfois cortical.

La maladie de Cacchi Ricci correspond à une ectasie canaliculaire précalicielle des tubules distaux, avec tendance à la formation de microlithiases en leur sein. Ces 2 pathologies se caractérisent en imagerie par la présence de calcifications principalement médullaires. En IRM, il apparaît donc des formations en hyposignal T2 au sein de la médullaire. Des lymphangiectasies à contenu protéique peuvent également donner ces hyposignaux T2. Le contexte et la réalisation d'un scanner complémentaire montrant des calcifications permettent de redresser le diagnostic.

Hydronéphrose

L'hydronéphrose correspond à une dilatation de la voie excrétrice urinaire supérieure. Elle peut parfois être confondue en échographie avec des kystes péri-pyéliques, formations liquidiennes multiples non communicantes du sinus rénal. La visualisation d'une communication entre ces formations liquidiennes du sinus +/- la dilatation de l'uretère en cas d'urétéro-hydronéphrose permet d'établir le diagnostic.

Tumeur urothéliale

De manière très rare, et de physiopathologie inconnue, une lymphangiectasie peut se former et venir faire protrusion au sein de la voie excrétrice rénale. Elle prendra la forme en imagerie d'une lacune au sein de la voie excrétrice sur les acquisitions au temps excréteur. Dans ce cas, tous les critères pour une tumeur urothéliale ne sont pas présents (pas de rehaussement, signal non tissulaire), l'imagerie ne permettra pas de formellement l'éliminer, et une confrontation à l'urétéroscopie sera nécessaire.

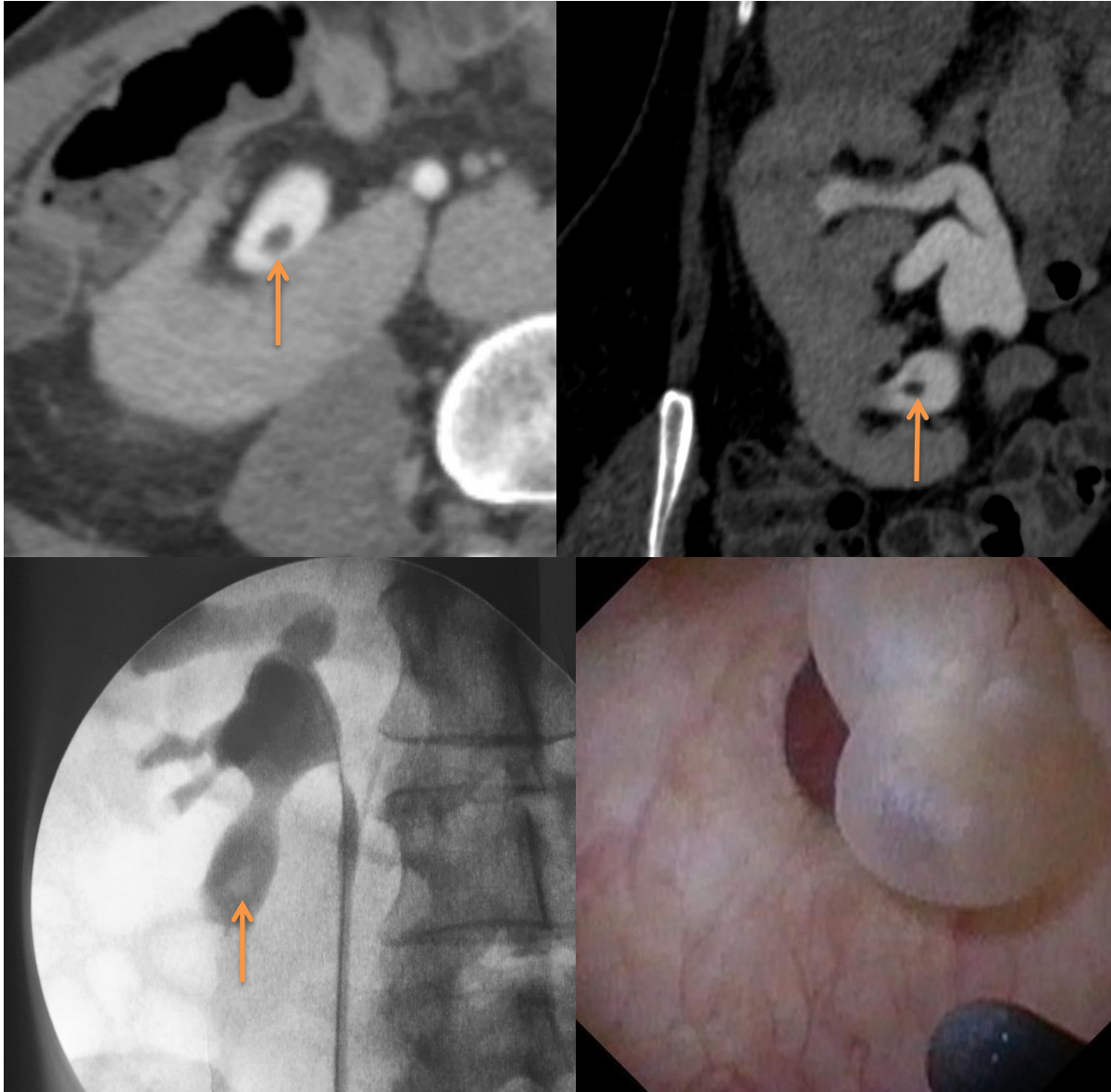


Figure 28. Lymphangiectasie faisant saillie dans la lumière calicielle

Images A et B : coupes axiale et coronale TDM injectée au temps excréteur. Lacune calicielle inférieure du rein droit.

Image C : pyélographie par voie rétrograde réalisée lors de l'urétéroscopie. Image lacunaire calicielle inférieure droite.

Image D : vue directe en urétéroscopie d'une formation lobulée intra-calicielle correspondant à une lymphangiectasie bénigne (diagnostic anatomopathologique).

Discussion

Depuis 30 ans, le développement de l'imagerie en coupes (scanner ou IRM) pour le diagnostic ou le suivi de la plupart des pathologies abdominales a permis d'identifier des lésions rénales qui n'étaient pas explorées ou détectées bien plus tardivement auparavant. De nombreuses lésions liquidiennes rénales ou péri-rénales sont quotidiennement diagnostiquées de façon fortuite, tant et si bien qu'elles ne sont souvent même plus décrites sur les compte rendus. Rarement, elles bénéficient d'un complément d'exploration par IRM ou d'un suivi lorsqu'elles sont considérées comme « atypiques ». La classification de Bosniak (68) décrite en 1986 et mise à jour en 2019 (69) regroupe nombre de ces atypies (calcifications, cloisons...), avec pour objectif d'aider à classer les lésions kystiques bénignes, à surveiller ; des tumeurs kystiques, à traiter. Cependant, la multiplication, la répétition et la diversité des examens d'imagerie dans un centre d'imagerie spécialisé nous ont permis d'individualiser de nombreuses formations liquidiennes rénales différentes de la description classique des kystes rénaux liquidiens classiquement sphériques, aux contours réguliers et enchâssés dans le parenchyme rénal, mais aussi des formes atypiques décrites dans la classification de Bosniak. Ces lésions liquidiennes se présentaient fréquemment dans un contexte de pathologie lymphatique, nous amenant à les considérer comme des dilatations intra-rénales localisées du système lymphatique plutôt que comme des lésions kystiques simples ou atypiques, d'origine histologique, mais aussi de potentiel évolutif différents. Certaines lésions liquidiennes rénales ou péri-rénales d'origine lymphatique sont déjà connues : a) les kystes para- et péri-pyéliques sont des collections liquidiennes très fréquentes, remplies de lymphes situées dans le sinus rénal (61) ; et b) la lymphangiomatose péri-rénale qui

correspond à une dilatation massive des lymphatiques péri-rénaux (54) formant de façon bilatérale une pseudo-collection péri-rénale qui s'étend le plus souvent au sinus.

L'anatomie lymphatique rénale est essentielle à la compréhension de l'histoire naturelle des lymphangiectasies. Elle est décrite pour la première fois à la fin du XVIIIème siècle (23), et est encore débattue de nos jours. Durant la 2ème moitié du XXème siècle, l'anatomie des lymphatiques du rein est principalement étudiée chez des animaux tels que le chien pour Pierce et Al (24), le mouton pour McIntosh et Morris (62) ou encore le lapin pour O'Morchoe (63). Elle est globalement très développée et de répartition similaire chez l'ensemble des mammifères : vaisseaux inter-lobaires, inter-lobulaires et cortex rénal, avec un drainage s'effectuant majoritairement vers le hile et des communications entre lymphatiques intra-parenchymateux et capsulaires. Le principal point de débat est la présence de lymphatiques au sein de la médullaire : présents ou non selon les études chez le chien (18, 24), présents chez le cochon (26) et le lapin (24), absents chez le rat (28) et la chèvre (62). Chez l'Homme, la première description anatomique est réalisée par Rawson et Al en 1949 (32) sur un rein présentant une dilatation des lymphatiques par envahissement carcinomateux. La seconde description n'a lieu qu'en 1989 par Cuttino et Al (50), sur 4 spécimens présentant une dilatation lymphatique par congestion cardiaque ou néphropathie. Ces 2 études anatomopathologiques réalisées respectivement par microscopie et microradiographie ont confirmé que l'anatomie humaine est similaire aux descriptions réalisées chez les autres mammifères, et ont décrit des lymphatiques naissant dans de la médullaire externe et se drainant dans les lymphatiques inter-lobulaires et arqués. Une avancée

significative est réalisée par Ishikawa et Al en 2006 (33), qui a étudié les lymphatiques rénaux par immunohistochimie (marqueur de la podoplanine D2-40), chez des patients sains et des patients présentant des pathologies rénales variées (hémodialysés, hydronéphrose, nécrose tubulaire aiguë, carcinome à cellules claires...). Ishikawa et al. confirme les descriptions anatomiques précédemment réalisées et observe des lymphatiques médullaires (dont l'abondance est beaucoup plus faible que dans le reste du parenchyme rénal) chez 40% des patients sains, avec comme explication possible la faible abondance et le petit nombre de prélèvements médullaires étudiés.

Malgré le faible nombre d'études concernant le rôle et la physiopathologie de la vascularisation lymphatique du rein, certaines études ont exploré la variation des flux lymphatiques dans certaines circonstances pathologiques. C'est l'étude de Russel en 2019 (64) qui a permis de faire le point sur ce sujet. Les flux / pression lymphatiques dépendent de plusieurs facteurs, et leur modification entraîne un déséquilibre de drainage ou de formation de la lymphe. Nous citerons des facteurs vasculaires (occlusion ou compression veineuse, insuffisance cardiaque congestive...), des causes d'œdème interstitiel (néphrite, hypoprotidémie, obstruction lymphatique de la transplantation rénale par exemple), et la combinaison possible des mécanismes (œdème interstitiel responsable d'une compression des vaisseaux lymphatiques capsulaires et intra-parenchymateux). Il est probable que d'autres facteurs influencent la physiopathologie lymphatique du rein, par exemple le rôle de l'hypertension artérielle, qui est connue pour favoriser la lymphangiogenèse rénale (65)...

En étudiant les situations cliniques dans lesquelles nous observons ces formations liquidiennes rénales atypiques pour les qualifier de « kystes », nous avons remarqué qu'une partie d'entre elles correspondait à ces pathologies modifiant le fonctionnement lymphatique rénal. Dans certains cas, la régression du facteur déclenchant entraînait la régression de la formation liquidienne : la **figure 16** illustre une régression de lymphangiectasies péri-rénales après prise en charge d'une insuffisance cardiaque, et la **figure 15** une régression des lymphangiectasies à distance d'un épisode infectieux. Ces images correspondant probablement à une dilatation de vaisseaux lymphatiques, nous les avons supposées correspondre à des « lymphangiectasies », car il était impossible d'évoquer de simples kystes en connaissant l'évolution clinique. Une étude publiée en 2020 décrit les lymphangiectasies comme « un mime atypique des kystes rénaux » et propose des caractéristiques radiologiques pour aider à leur diagnostic (67).

Les lymphangiectasies peuvent présenter des similitudes de localisation (sinusale, médullaire, transparenchymateuse, corticale ou péri-rénale) ou de volume/taille. Nous les avons donc **regroupées dans une classification (figure 24)** ; première de ce type concernant les lymphangiectasies rénales à notre connaissance. Nous pensons que la connaissance de cette classification permettra de mieux identifier ou suivre certaines lésions liquidiennes rénales. Certaines sont spécifiques du système lymphatique, comme par exemple la lymphangiomatose péri-rénale ou les lésions corticales en dôme ou « clou de girofle », mais d'autres présentent aujourd'hui en imagerie un aspect très similaires à des lésions réellement kystiques. Il est par exemple impossible à ce jour de distinguer une lymphangiectasie à contenu dense (telle qu'on l'observe dans un syndrome de la pince aorto-mésentérique), d'un kyste

simple à contenu dense ou hémorragique. De la même façon, on peut observer des atypies dans de réelles lymphangiectasies, telles que de fines calcifications ou des images de cloison, qui peuvent faire évoquer un diagnostic différentiel (kyste remanié, cloisonné), mais pourraient aussi s'expliquer par une sédimentation ou l'accolement de deux structures lymphatiques, respectivement.

Les lymphangiectasies peuvent parfois se compliquer (compression de la voie excrétrice, hémorragie intra-lésionnelle) mais ne dégénèrent jamais à notre connaissance. Cela n'a pas été décrit dans la littérature. Elles ne nécessitent probablement pas de surveillance particulière.

La connaissance des lymphangiectasies, de leurs différentes formes et donc de leur classification pourrait permettre de banaliser certaines lésions liquidiennes très fréquentes et méritant d'être ignorées, pour se concentrer sur celles nécessitant une surveillance (lymphangiectasie versus kyste atypique).

Même si certaines lymphangiectasies ont déjà une confirmation anatomopathologique dans la littérature (lymphangiectasies sinusales et lymphangiomatose), une étude avec confrontation radio-pathologique nous apparaît de grand intérêt et nécessaire pour confirmer l'origine lymphatique de certaines lésions liquidiennes intra et péri-rénales. Des explorations complémentaires pourraient également être utiles pour déterminer s'il existe des facteurs influençant la présence ou le développement des lymphatiques médullaires. Même si des lymphangiectasies sont observées au cours de pathologies connues pour modifier le fonctionnement lymphatique, la plupart d'entre elles sont découvertes de manière fortuite, sans pathologie rénale ou péri-rénale connue. La compréhension des mécanismes entraînant la formation de ces lymphangiectasies permettrait peut-être

de mieux comprendre la physiologie rénale, et l'association potentielle à d'autres pathologies (association entre lymphangiectasies péri-rénales et altération de la fonction rénale (66)).

Conclusion

Nous avons fait une mise au point des connaissances actuelles concernant l'anatomie du système lymphatique du rein et des situations pouvant modifier sa présentation en imagerie.

Certaines formations liquidiennes rénales et péri-rénales, ne répondant pas aux critères diagnostiques classiques d'un kyste simple, correspondent selon nous à des dilatations des vaisseaux lymphatiques ou « lymphangiectasies ». Ces lésions présentent une sémiologie en imagerie caractéristique, et des atypies plus rares qui ne remettent pas en doute leur diagnostic. La connaissance de cette sémiologie et d'une classification que nous proposons, pourrait permettre de les différencier d'autres pathologies à l'aspect similaire.

Référence

1. Tammela T, Alitalo K. Lymphangiogenesis: Molecular Mechanisms and Future Promise. *Cell*. févr 2010;140(4):460-76.
2. Baluk P, Fuxe J, Hashizume H, Romano T, Lashnits E, Butz S, et al. Functionally specialized junctions between endothelial cells of lymphatic vessels. *J Exp Med*. 1 oct 2007;204(10):2349-62.
3. Dejana E, Orsenigo F, Molendini C, Baluk P, McDonald DM. Organization and signaling of endothelial cell-to-cell junctions in various regions of the blood and lymphatic vascular trees. *Cell Tissue Res*. janv 2009;335(1):17-25.
4. Yazdani S, Navis G, Hillebrands J-L, van Goor H, van den Born J. Lymphangiogenesis in renal diseases: passive bystander or active participant? *Expert Rev Mol Med*. 2014;16:e15.
5. The structure of superficial lymphatics in the human thigh: precollectors - Sacchi - 1997 - *The Anatomical Record* - Wiley Online Library
6. Gerli R, Ibba L, Fruschelli C. A fibrillar elastic apparatus around human lymph capillaries. *Anat Embryol (Berl)*. 1 mars 1990;181(3):281-6.
7. Leak LV, Burke JF. ULTRASTRUCTURAL STUDIES ON THE LYMPHATIC ANCHORING FILAMENTS. *J Cell Biol*. 1 janv 1968;36(1):129-49.
8. Lauweryns JM, Boussauw L. The ultrastructure of lymphatic valves in the adult rabbit lung. *Z Für Zellforsch Mikrosk Anat*. 1 juin 1973;143(2):149-68.
9. Zawieja DC. Contractile Physiology of Lymphatics. *Lymphat Res Biol*. juin 2009;7(2):87-96.
10. Muthuchamy M, Zawieja D. Molecular Regulation of Lymphatic Contractility. *Ann N Y Acad Sci*. 2008;1131(1):89-99.
11. Gashev AA. Physiologic Aspects of Lymphatic Contractile Function. *Ann N Y Acad Sci*. 2002;979(1):178-87.
12. Meng Z, Veenstra TD. Proteomic analysis of serum, plasma, and lymph for the identification of biomarkers. *Proteomics Clin Appl*. 8 août 2007;1(8):747-57.
13. Lymph formation, composition and circulation: a proteomics perspective | *International Immunology* | Oxford Academic
14. Starling EH. On the Absorption of Fluids from the Connective Tissue Spaces. *J Physiol*. 5 mai 1896;19(4):312-26.
15. Microvascular fluid exchange and the revised Starling principle | *Cardiovascular Research* | Oxford Academic
16. Bell RD, Lowsitisukdi A. Canine renal lymph formation during acute ECF expansion. *Lymphology*. déc 1983;16(4):228-32.

17. Bell RD. Renal lymph flow and composition during acetazolamide and furosemide diuresis. *Lymphology*. mars 1984;17(1):10-4.
18. Cockett ATK. Lymphatic network of kidney I. anatomic and physiologic considerations. *Urology*. 1 févr 1977;9(2):125-9.
19. Ilahi M, St Lucia K, Ilahi TB. Anatomy, Thorax, Thoracic Duct. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 [cité 23 mars 2021].
20. Kiyonaga M, Mori H, Matsumoto S, Yamada Y, Sai M, Okada F. Thoracic duct and cisterna chyli: evaluation with multidetector row CT. *Br J Radiol*. août 2012;85(1016):1052-8.
21. Null M, Agarwal M. Anatomy, Lymphatic System. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 [cité 2 oct 2020].
22. Skandalakis JE, Skandalakis LJ, Skandalakis PN. Anatomy of the Lymphatics. *Surg Oncol Clin N Am*. 1 janv 2007;16(1):1-16.
23. Mascagni P, Sanctius C. Vasorum lymphaticorum corporis humani historia et ichnographia. Ex typographia Pazzini Carli; 1787.
24. Pierce EC. Renal lymphatics. *Anat Rec*. 1944;90(4):315-35.
25. McIntosh GH, Morris B. The lymphatics of the kidney and the formation of renal lymph. *J Physiol*. mai 1971;214(3):365-376.1.
26. Cuttino Jr JT, Jennette JC, Clark RL, Kwock L. Renal medullary lymphatics: microradiographic, light, and electron microscopic studies in pigs. *Lymphology*. 1985;18(1):24-30.
27. Clark RL, Cuttino JT. Microradiographic Studies of Renal Lymphatics. *Radiology*. 1 août 1977;124(2):307-11.
28. Niiro GK, Jarosz HM, O'Morchoe PJ, O'Morchoe CC. The renal cortical lymphatic system in the rat, hamster, and rabbit. *Am J Anat*. sept 1986;177(1):21-34.
29. Kahn HJ, Bailey D, Marks A. Monoclonal Antibody D2-40, a New Marker of Lymphatic Endothelium, Reacts with Kaposi's Sarcoma and a Subset of Angiosarcomas. *Mod Pathol*. avr 2002;15(4):434-40.
30. Weninger W, Partanen TA, Breiteneder-Geleff S, Mayer C, Kowalski H, Mildner M, et al. Expression of vascular endothelial growth factor receptor-3 and podoplanin suggests a lymphatic endothelial cell origin of Kaposi's sarcoma tumor cells. *Lab Invest J Tech Methods Pathol*. févr 1999;79(2):243-51.
31. Akishima Y, Ito K, Zhang L, Ishikawa Y, Orikasa H, Kiguchi H, et al. Immunohistochemical detection of human small lymphatic vessels under normal and pathological conditions using the LYVE-1 antibody. *Virchows Arch*. 1 févr 2004;444(2):153-7.
32. Rawson AJ. Distribution of the lymphatics of the human kidney as shown in a case of carcinomatous permeation. *Arch Pathol*. mars 1949;47(3):283-92.

33. Ishikawa Y, Akasaka Y, Kiguchi H, Akishima-Fukasawa Y, Hasegawa T, Ito K, et al. The human renal lymphatics under normal and pathological conditions. *Histopathology*. sept 2006;49(3):265-73.
34. Bonsib SM. Renal lymphatics, and lymphatic involvement in sinus vein invasive (pT3b) clear cell renal cell carcinoma: a study of 40 cases. *Mod Pathol*. mai 2006;19(5):746-53.
35. Holmes MJ, O'Morchoe PJ, O'Morchoe CC. Morphology of the intrarenal lymphatic system. Capsular and hilar communications. *Am J Anat*. juill 1977;149(3):333-51.
36. Assouad J, Riquet M, Foucault C, Hidden G, Delmas V. RENAL LYMPHATIC DRAINAGE AND THORACIC DUCT CONNECTIONS: IMPLICATIONS FOR CANCER SPREAD. *Lymphology*. 21 août 2006;39(1):26-32.
37. Assouad J, Riquet M, Hidden G, Foucault C, Delmas V. Drainages lymphatiques des reins. *Morphologie*. juin 2006;90(289):81.
38. Guermazi A, Brice P, Hennequin C, Sarfati E. Lymphography: An Old Technique Retains Its Usefulness. *RadioGraphics*. nov 2003;23(6):1541-58.
39. Alexandre-Lafont E, Krompiec C, Rau WS, Krombach GA. Effectiveness of therapeutic lymphography on lymphatic leakage. *Acta Radiol*. 1 avr 2011;52(3):305-11.
40. Yano K, Matsumoto T, Okamoto Y, Kurokawa N, Hasebe T, Hotta A. Fabrication of Gd-DOTA-functionalized carboxylated nanodiamonds for selective MR imaging (MRI) of the lymphatic system. *Nanotechnology*. mars 2021;32(23):235102.
41. Matter D, Grosshans E, Muller J, Furderer C, Mathelin C, Warter S, et al. [Sonographic imaging of lymphatic vessels compared to other methods]. *J Radiol*. mai 2002;83(5):599-609.
42. Kuusk T, De Bruijn R, Brouwer OR, De Jong J, Donswijk M, Grivas N, et al. Lymphatic Drainage from Renal Tumors In Vivo: A Prospective Sentinel Node Study Using SPECT/CT Imaging. *J Urol*. juin 2018;199(6):1426-32.
43. de Macedo GL, Dos Santos MA, Sarris AB, Gomes RZ. Diagnosis and treatment of the Nutcracker syndrome: a review of the last 10 years. *J Vasc Bras*. sept 2018;17(3):220-8.
44. Seeger H, Bonani M, Segerer S. The role of lymphatics in renal inflammation. *Nephrol Dial Transplant*. 2012;27(7):2634-41.
45. Hamroun A, Puech P, Maanaoui M, Bouyé S, Hazzan M, Lionet A. Renal Lymphangiectasia, a Rare Complication After Kidney Transplantation. *Kidney Int Rep*. mai 2021;6(5):1475-9.
46. Katz YJ. Some factors affecting renal lymphatic pressure. *Circ Res*. juill 1958;6(4):452-5.
47. Lebric SJ, Mayerson HS. Influence of elevated venous pressure on flow and composition of renal lymph. *Am J Physiol*. mai 1960;198:1037-40.

48. Riehl J, Schmitt H, Schäfer L, Schneider B, Sieberth HG. Retroperitoneal lymphangiectasia associated with bilateral renal vein thrombosis. *Nephrol Dial Transplant Off Publ Eur Dial Transpl Assoc - Eur Ren Assoc.* août 1997;12(8):1701-3.
49. Drake RE, Teague RA, Gabel JC. LYMPHATIC DRAINAGE REDUCES INTESTINAL EDEMA AND FLUID LOSS. *Lymphology.* 26 août 1998;31(2):68-73.
50. Cuttino JT, Clark RL, Charles Jennette J. Microradiographic demonstration of human intrarenal microlymphatic pathways. *Urol Radiol.* 1 déc 1989;11(1):83.
51. Slater RC, Iheagwara U, Chen ML. Radiographical resolution of renal lymphangiomatosis following cardiac transplantation. *Can J Urol.* 1 avr 2014;21(2):7248-50.
52. Vignes S, Bellanger J. Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease). *Orphanet J Rare Dis.* 22 févr 2008;3(1):5.
53. Karkouche R, Rocher L, Guettier C, Corcos G, Benoît G, Fernandez H, et al. Bilateral renal lymphangiomatosis: imaging and histopathologic findings. *Abdom Imaging.* 1 août 2013;38(4):858-62.
54. Wadhwa P, Kumar A, Sharma S, Dogra PN, Hemal AK. Renal lymphangiomatosis: Imaging and management of a rare renal anomaly. *Int Urol Nephrol.* 1 juin 2007;39(2):365-8.
55. Kim JH, Choi DS, Chang KH, Chung JH, Kim S, Lee HK, et al. A Study on CT Attenuation and MR Signal Intensity of Protein Solution. *J Korean Radiol Soc.* 10 juin 2016;45(6):547-55.
56. Som PM, Dillon WP, Fullerton GD, Zimmerman RA, Rajagopalan B, Marom Z. Chronically obstructed sinonasal secretions: observations on T1 and T2 shortening. *Radiology.* 1 août 1989;172(2):515-20.
57. Shah JB, Whitman C, Lee M, Gupta M. Water under the Bridge: 5-Year Outcomes after Percutaneous Ablation of Obstructing Parapelvic Renal Cysts [Internet]. <https://home.liebertpub.com/end>. Mary Ann Liebert, Inc. 2 Madison Avenue Larchmont, NY 10538 USA; 2007
58. Baert L, Steg A. Is the Diverticulum of the Distal and Collecting Tubules a Preliminary Stage of the Simple Cyst in the Adult? *J Urol.* 1 nov 1977;118(5):707-10.
59. Non-conservative management of simple renal cysts in adults: a comprehensive review of literature - *Minerva Urologica e Nefrologica* 2018 April;70(2):179-92
60. Matson MA, Cohen EP. Acquired cystic kidney disease: occurrence, prevalence, and renal cancers. *Medicine (Baltimore).* juill 1990;69(4):217-26.
61. Kutcher R, Mahadevia P, Nussbaum MK, Rosenblatt R, Freed S. Renal peripelvic multicystic lymphangiectasia. *Urology.* 1 août 1987;30(2):177-9.
62. McIntosh GH, Morris B. The lymphatics of the kidney and the formation of renal lymph. *J Physiol.* mai 1971;214(3):365-376.1.

63. O'Morchoe CC, O'Morchoe PJ. The renal lymphatic system: a brief review. *Contrib Nephrol.* 1988;68:230-7.
64. Russell PS, Hong J, Windsor JA, Itkin M, Phillips ARJ. Renal Lymphatics: Anatomy, Physiology, and Clinical Implications. *Front Physiol*
65. Kneedler SC, Phillips LE, Hudson KR, Beckman KM, Lopez Gelston CA, Rutkowski JM, et al. Renal inflammation and injury are associated with lymphangiogenesis in hypertension. *Am J Physiol - Ren Physiol.* 1 mai 2017;312(5):F861-9.
66. Erratum to: Relationship between levels of serum creatinine and perirenal hyperintensity on heavily T2-weighted MR images |. *ResearchGate.*
67. Umapathy S, Alavandar E, Renganathan R, S T, Kasi Arunachalam V. Renal Lymphangiectasia: An Unusual Mimicker of Cystic Renal Disease – A Case Series and Literature Review. *Cureus.* 8 oct 2020.
68. Bosniak MA. The current radiological approach to renal cysts. *Radiology.* 1 janv 1986
69. Silverman SG, Pedrosa I, Ellis JH, Hindman NM, Schieda N, Smith AD, et al. Bosniak Classification of Cystic Renal Masses, Version 2019: An Update Proposal and Needs Assessment. *Radiology.* août 2019;292(2):475-88.

AUTEUR : Nom : ALDEBERT

Prénom : Louis

Date de soutenance : 28 Octobre 2021 à 16 heures

Titre de la thèse : Imagerie des lymphangiectasies rénales

Thèse - Médecine - Lille 2021

Cadre de classement : Radiologie et Imagerie Médicale

DES + spécialité : Radiologie, Imagerie Uro-Génitale

Mots-clés : lymphangiectasie, ectasie lymphatique, lymphatiques rénaux, lymphangiomatose, radiologie, scanner, IRM.

Résumé :

Objectif : Décrire l'anatomie, la physiopathologie de la vascularisation lymphatique du rein ; décrire sa sémiologie lorsqu'elle est observable en imagerie ; les évolutions cliniques, les complications éventuelles et les diagnostics différentiels.

Résultats : La vascularisation lymphatique du rein est riche, observée dans le cortex, le péri-rein et de manière moins abondante dans la médullaire. Le flux lymphatique du rein dépend de nombreux facteurs, notamment de la vascularisation rénale, de l'excrétion de l'urine, de l'environnement péri-rénal ou d'autres facteurs modifiant la fonction rénale. Ces altérations du flux peuvent entraîner une dilatation des vaisseaux lymphatiques, qui deviennent observables en imagerie.

Nous décrivons et proposons une classification des lymphangiectasies rénales selon leur topographie (sinusale, corticale, transparenchymateuse, médullaire ou péri-rénale) et leur taille.

Ces lésions sont explorées de manière optimale en scanner ou en IRM, et présentent dans la majorité des cas un signal/une densité liquidienne. Des remaniements hémorragiques ou de contenu peuvent les rendre spontanément hyperdenses, et modifier leur signal en IRM. Les 2 principales complications sont : l'hémorragie intra-lésionnelle et la compression de la voie excrétrice. Les lymphangiectasies ne dégénérent pas, elles ne nécessitent probablement aucun suivi.

Leur connaissance peut permettre de mieux détecter, identifier et caractériser des lésions nécessitant un plus grand intérêt (kystes atypiques, lésions solides...), voire envisager leur évolution et éviter certains gestes inutiles.

Conclusion : Les lymphangiectasies sont des lésions liquidiennes rénales bénignes dont la sémiologie en imagerie doit être connue pour améliorer la description de certaines pathologies et anticiper leur évolution.

Composition du Jury :

Président : Monsieur le Professeur Philippe PUECH

Assesseurs : Monsieur le Professeur Olivier HELENON, Monsieur le Professeur Xavier DEMONDION, Monsieur le Professeur Xavier LEROY, Monsieur le Docteur Jean-Christophe FANTONI

Directeur de thèse : Monsieur le Professeur Philippe PUECH